FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1885

THÈSE

N° 147

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 9 Mars 1885, à 1 heure,

PAR J. BABINSKI,

Ancien interne lauréat des hôpitaux de Paris,
Préparateur des travaux pratiques d'anatomie pathologique à la Faculté de médecine,
Membre de la Société anatomique.

ÉTUDE ANATOMIQUE ET CLINIQUE

SUR LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

Président: M. CORNIL, *professeur.*
Juges : MM. { POTAIN, *professeur*,
JOFFROY, REYNIER, *agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
A. PARENT, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
A. DAVY, Successeur
52, RUE MADAME ET RUE MONSIEUR-LE-PRINCE, 14

1885

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen............... M. BÉCLARD.

Professeurs............ MM.

Anatomie.. SAPPEY.
Physiologie.. BÉCLARD.
Physique médicale.. GAVARRET.
Chimie organique et chimie minérale.................. GAUTIER.
Histoire naturelle médicale........................ BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.................. BOUCHARD.
Pathologie médicale.. PETER. DAMASCHINO.
Pathologie chirurgicale.. GUYON. LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.. CORNIL.
Histologie.. ROBIN.
Opérations et appareils.. DUPLAY.
Pharmacologie.. REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale.................. HAYEM.
Hygiène.. BOUCHARDAT.
Médecine légale.. BROUARDEL.
Accouchements, maladies de femmes en couche et de enfants nouveau-nés.. TARNIER.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.................. LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.................. VULPIAN.
Clinique médicale.. SEE (G.). JACCOUD. HARDY. POTAIN.
Clinique des maladies des enfants.................. GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.. BALL.
Clinique des maladies syphilitiques.................. FOURNIER.
Clinique des maladies nerveuses.................. CHARCOT.
Clinique chirurgicale.. RICHET. VERNEUIL. TRÉLAT. LE FORT.
Clinique ophthalmologique.. PANAS.
Clinique d'accouchements.. PAJOT.

DOYEN HONORAIRE : M. VULPIAN

Professeur honoraire : M. GOSSELIN

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BLANCHARD.	GUEBHARD.	PEYROT.	RIBEMONT-DESSAIGNES.
BOUILLY.	HALLOPEAU.	PINARD.	RICHELOT.
BUDIN.	HANOT.	POUCHET.	Ch. RICHET.
CAMPENON.	HANRIOT.	QUINQUAUD.	ROBIN (Albert).
CHARPENTIER.	HUMBERT.	RAYMOND.	SEGOND.
LEBOVE.	HUTINEL.	RECLUS.	STRAUS.
FARABEUF, chef des travaux anatomiques.	JOFFROY.	REMY.	TERRILLON.
GARIEL.	KIRMISSON.	RENDU.	TROISIER.
	LANDOUZY.	REYNIER.	

Secrétaire de la Faculté : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1789, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MÈRE

A MES MAITRES :

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. V. CORNIL

Professeur d'anatomie pathologique à la Faculté de médecine de Paris,
Membre de l'Académie de médecine,
Médecin de l'hôpital de la Pitié (internat 1882).

Témoignage de vive reconnaissance et de respectueuse affection.

A M. A. VULPIAN

Membre de l'Institut,
Doyen honoraire de la Faculté de médecine de Paris,
Professeur de pathologie comparée et expérimentale,
Médecin de l'Hôtel-Dieu (internat 1883).

A M. L. RANVIER

Professeur d'anatomie générale au Collège de France.

A M. BUCQUOY

Membre de l'Académie de médecine,
Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'Hôtel-Dieu (internat 1884).

A M. CONSTANTIN PAUL

Membre de l'Académie de médecine,
Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'hôpital Lariboisière (externat 1878).

A M. LEGRAND DU SAULLE

Médecin de la Salpêtrière,
Médecin en chef de l'Infirmerie spéciale des aliénés près le Dépôt
de la Préfecture (internat 1879).

A M. GUIBOUT

Médecin de l'hôpital Saint-Louis (internat 1880).

A M. PERIER

Professeur agrégé de la Faculté de médecine de Paris,
Chirurgien de l'hôpital Saint-Antoine (internat 1880).

A M. HALLOPEAU

Professeur agrégé de la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'hôpital Saint-Louis.

ÉTUDE ANATOMIQUE ET CLINIQUE

SUR LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

INTRODUCTION.

La sclérose en plaques, dont on doit la première description à MM. Vulpian et Charcot, a déjà fait l'objet de travaux nombreux et importants, si bien qu'on possède sur cette affection, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique, des notions très précises et très étendues.

Ce serait pourtant une erreur de croire que ce sujet soit complètement épuisé. Le diagnostic est bien souvent l'objet de difficultés insurmontables ; l'étiologie est loin d'être exactement déterminée, et l'anatomie pathologique présente des lacunes à combler. Quelle est la nature de la sclérose en plaques? Se distingue-t-elle par des caractères spécifiques des diverses myélites et scléroses de la

moelle? Ce sont là des questions qui ne nous semblent pas encore définitivement résolues. Ainsi donc, le dernier mot sur cette affection n'a pas encore été dit et le champ est encore ouvert aux investigations.

Nous avons eu l'occasion d'observer dans les services de MM. Vulpian et Bucquoy, dont nous avons eu l'honneur d'être interne, plusieurs cas de sclérose en plaques dont les caractères différaient essentiellement de ceux qui sont tracés dans les descriptions classiques. D'autre part, l'étude anatomique à laquelle nous nous sommes livré au sujet de cette affection dans le laboratoire de notre maître M. Cornil nous a amené à déterminer avec plus d'exactitude, si nous ne nous abusons, quelques-uns de ses caractères histologiques.

C'est principalement l'exposé de nos observations cliniques et de nos recherches microscopiques sur ce sujet que nous nous proposons de faire dans ce travail. Nous n'avons donc aucunement l'intention de faire une étude complète de la sclérose en plaques. Il s'agit simplement d'une excursion dans le domaine de cette affection.

Il nous semble utile d'indiquer immédiatement l'ordre que nous avons suivi, et de montrer comment les différents sujets que nous avons traités se rattachent à l'histoire de la sclérose en plaques.

Ce travail, comme son titre l'indique, est divisé en deux parties principales : la première comprend l'étude anatomique, la seconde l'étude clinique.

La première partie est divisée en trois chapitres.

Dans le chapitre Ier nous nous occupons exclusivement de l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques et

nous cherchons à en éclaircir quelques points, principalement en ce qui concerne la question de l'absence de dégénérations secondaires et le processus de la dégénération des tubes nerveux.

Dans le chapitre II nous faisons une étude comparative des diverses variétés de scléroses de la moelle. Il nous a semblé que ce rapprochement pouvait servir à mieux faire ressortir les caractères anatomiques de l'affection que nous étudions.

Enfin dans le chapitre III nous traitons la question de la régénération des tubes nerveux de la moelle. Nous avons cherché à rassembler et à analyser les principaux documents relatifs à ce sujet qui se rattache indirectement, comme on le verra plus loin, à l'étude de la sclérose en plaques, et offre même, à ce point de vue, un assez grand intérêt.

La seconde partie est divisée en six chapitres.

Dans le chapitre Ier nous résumons très brièvement l'état des connaissances actuelles sur l'histoire clinique de la sclérose en plaques.

Le chapitre II est consacré à l'exposé des observations qui sont la base de notre étude clinique. Elles sont au nombre de douze ; six d'entre elles sont inédites, et, parmi celles-ci, cinq nous sont personnelles ou, du moins, nous appartiennent en grande partie. Il nous a semblé inutile, après l'étude anatomique que nous avions faite, de donner, au sujet de chacune de nos observations, une description histologique des plaques de sclérose, si ce n'est lorsqu'elles présentent des caractères anormaux. Nous nous sommes contenté d'indiquer leur situation et nous

avons cru préférable de figurer leur siège que de le décrire, car on peut de cette façon s'en rendre un compte exact par un examen rapide. Mais nous devons faire remarquer que ces dessins sont en partie schématiques et n'ont pas une précision absolument rigoureuse. Ils représentent une série de coupes échelonnées de haut en bas. A la suite de chaque observation nous cherchons à faire ressortir ses traits essentiels.

Les chapitres suivants sont destinés à montrer certaines variétés et certaines formes de la sclérose en plaques qui n'ont pas encore été étudiées ou ne l'ont été que d'une manière insuffisante, et dont nous fondons la description sur les observations qui précèdent.

L'hémiplégie dans la sclérose en plaques, quoique signalée depuis longtemps, ne nous semble pas avoir été suffisamment mise en relief. Nous consacrons à son étude *le chapitre III.*

Dans le chapitre IV nous étudions une forme spéciale de sclérose en plaques que nous appelons sclérose en plaques à forme destructive, et nous discutons à ce sujet la question de savoir quelle est la caractéristique de la sclérose en plaques.

Dans *le chapitre V*, nous nous occupons d'une variété de sclérose en plaques qui ne paraît pas avoir été signalée jusqu'à présent, se distinguant par la rapidité de son évolution, et que nous désignons, pour cette raison sous le nom de sclérose en plaques à forme aiguë.

Enfin *le chapitre VI* concerne une affection particulière qui présente l'apparence symptomatique de la sclérose

en plaques, tandis que l'autopsie vient montrer ultérieurement l'absence complète de toute lésion.

Nous devons remercier notre ami M. Marie, chef de clinique de la Faculté, de nous avoir communiqué ses notes bibliographiques sur la sclérose en plaques.

Nous annexons à ce travail deux planches qui ont déjà paru dans les Archives de physiologie. Les dessins ont été exécutés à la chambre claire d'après nos préparations par M. Karmanski.

PREMIÈRE PARTIE

Anatomie pathologique.

CHAPITRE PREMIER.

ÉTUDE ANATOMIQUE SUR LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

Sans faire l'historique de l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques dont on trouve l'exposé complet dans les leçons de M. le professeur Charcot, nous croyons devoir rappeler certaines données classiques à la discussion desquelles ce chapitre est principalement consacré.

L'absence de dégénérations descendantes et ascendantes de la moelle dans la sclérose en plaques est une des particularités les plus intéressantes de cette affection. C'est là, en effet, une dérogation apparente à la loi wallérienne que MM. Charcot et Vulpian ont cherché à expliquer, en montrant que dans les plaques de sclérose, un grand nombre de tubes nerveux se dépouillent de leur myéline tout en conservant leur cylindre-axe.

L'insuffisance des méthodes histologiques employées

à cette époque a amené toutefois M. Charcot à faire sur cette question quelques restrictions, ainsi qu'on peut en juger par le passage suivant emprunté à ses leçons sur les localisations dans le chapitre consacré aux dégénérations secondaires. « Il existe cependant, je ne saurais vous le cacher, un point noir dans nos horizons. Je veux parler d'une exception notoire, qui jusqu'à ce jour du moins, semble contredire la loi (loi wallérienne): dans la sclérose en plaques, les lésions, alors même qu'elles sont très étendues, ne produisent pas de dégénérations secondaires. J'ai émis dans le temps l'hypothèse, que cela tient à la persistance plus longue des cylindres axiles dans les foyers de sclérose multiloculaire. Mais je ne vous garantis pas la valeur absolue de mon explication qui repose cependant sur l'observation d'un fait réel. Peut-être, faute d'un examen suffisant, certaines dégénérations descendantes sont-elles passées inaperçues ? Quelles que soient les hypothèses, je crois qu'il sera nécessaire de reviser sous ce rapport l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques (1).

La destruction des gaines de myéline a été considérée jusqu'à présent comme le résultat de la compression exercée sur les tubes nerveux par le tissu coujonctif de nouvelle formation, comme la conséquence d'un travail purement mécanique. Voici en effet comment M. le professeur Charcot s'exprime à ce sujet : « Or sur ces points (2) (c'est-à-dire dans les zones périphériques de la

(1) Charcot. Leçons sur les localisations, p. 271.
(2) Charcot. Maladies du système nerveux, t. I, p. 216.

plaque de sclérose), vous le savez, le processus morbide est en pleine activité; c'est là, en effet, que comprimé de tous côtés et étouffé par les trabécules du réticulum qui se sont épaissies, et plus tard par les faisceaux fibrillaires qui tendent à envahir les alvéoles, le cylindre médullaire s'amoindrit progressivement, puis disparaît, le tube nerveux n'étant plus représenté finalement que par le cylindre-axe. »

Nous devons encore relever dans quelques travaux parus depuis la publication des leçons de M. Charcot certains faits et certaines assertions relatives aux questions que nous nous proposons d'étudier ici.

M. Jacquin, dans un travail inspiré par M. Feltz (1), étudie le processus de la destruction des gaines de myéline dans la sclérose en plaques et soutient que celle-ci résulte d'une liquéfaction que subit la myéline par suite d'un trouble de nutrition occasionné dans les éléments nerveux par la néoformation conjonctive à son début.

M. Hugo-Ribbert (2) insiste sur la présence dans les îlots de sclérose de globules blancs sortis des vaisseaux par diapédèse, fait déjà noté, comme le fait remarquer cet auteur par Frommann en 1878 et plus tard par Buchwald et Putzar.

Ribbert fait remarquer, et c'est là un des points les plus importants de son travail, que ces leucocytes se

(1) Jacquin. Essai sur l'anatomie et la physiologie de la sclérose en plaques. Th. de Nancy, 81.

(2) Ribbert. Ueber multiple sclerose des Gehirns und Rückenmarks. Arch. f. Pathol. anat., XC, 1882, 243.

chargent de gouttes de myéline, et que ce sont ces éléments et non pas, comme on le disait avant lui, des granulations graisseuses à l'état de liberté, qui représentent les corps granuleux de la sclérose en plaques, dont sont remplies certaines gaines lymphatiques.

En ce qui touche le processus de la destruction des gaines de myéline, Ribbert paraît se rallier à l'opinion de ses devanciers, car il dit que le travail d'absorption exercé par les leucocytes sur la myéline, ne s'effectue que lorsque les gaines de myéline ont été détruites et fragmentées par le tissu conjonctif.

D'après Ribbert, les plaques de sclérose ne se prolongent pas de la substance blanche dans la substance grise; toutes s'arrêtent brusquement à la limite de celle-ci, qui semble souvent opposer une barrière infranchissable aux îlots en voie d'accroissement.

Nous allons indiquer maintenant les méthodes que nous avons employées dans nos recherches. Les moelles que nous avons étudiées ont été durcies par le bichromate de potasse à 4 0/0 et il en a été fait des coupes transversales et longitudinales. Quelques-unes de ces coupes ont été colorées par le picrocarmin, d'autres ont été soumises à l'action successive de l'éosine et de l'hématoxyline préparée par le procédé indiqué par M. Ranvier (1), d'autres enfin ont été traitées par la méthode récemment indiquée par M. Weigert (2), dont le résultat

(1) Ranvier. Sur la structure des cellules du corps muqueux de Malpighi (Comptes rendus, 26 déc. 1882).

(2) Weigert. Ausführliche Beschreibung der in nº 2, dieser Zeitschrift erwähnten neuen Färbungs Methode für das Centralnervensystem (Fortschritte der Medicin, nº 6, 1884).

le plus saillant est de teindre la myéline en brun ; un certain nombre de coupes longitudinales traitées par cette dernière méthode ont été ensuite colorées par l'hématoxyline de M. Ranvier. Toutes ces coupes ont été enfin déshydratées par l'alcool, éclaircies par l'essence de girofle et montées dans le baume de Canada.

Avant d'aborder l'exposé de notre sujet, rappelons sous quel aspect se présentent les coupes de moelle normale, préparées d'après la méthode de M. Weigert.

Sur une coupe transversale examinée à un faible grossissement (Pl. II, *fig.* 1), on voit, dans le manteau de la moelle, une grande quantité de petits points noirs qui ne sont autre chose que des tubes nerveux à myéline, coupés transversalement ; dans la substance grise, des filaments noirs entrecroisés qui sont aussi des tubes à myéline et des corpuscules offrant une coloration rouge-brique qui représentent des cellules nerveuses. Les tubes nerveux à myéline et les cellules nerveuses sont couchés sur un fond rongeâtre constitué par la névroglie et les fibres sans myéline de la substance grise. A un plus fort grossissement (Pl. I, *fig.* 3), on peut distinguer certains détails tels que la présence du noyau dans l'intérieur des cellules nerveuses et celle d'un pigment coloré en noir situé dans le protoplasma d'un certain nombre de cellules. Le caractère essentiel de ces préparations est la netteté avec laquelle se distinguent les tubes à myéline, dont on pourrait faire la numération. Quant aux cylindres-axes, leur couleur ne diffère pas beaucoup de celle de la névroglie et sur des coupes transversales ils ne se voient que très difficilement.

Sur des coupes longitudinales traitées par la méthode de M. Weigert et colorées ensuite par l'hématoxyline de M. Ranvier, on peut voir, quand on les examine à un fort grossissement (Pl. II, *fig.* 10), certaines particularités de la structure d'un tube à myéline normal. Au centre du tube se trouve le cylindre-axe paraissant légèrement strié dans le sens longitudinal, à la périphérie la myéline colorée en noir ; on peut facilement constater que la gaine de myéline n'est pas homogène, qu'elle paraît composée de fragments en forme d'écaille accolés les uns aux autres et séparés par des espaces analogues aux incisures de Schmidt des nerfs périphériques.

Nous avons cherché tout d'abord, à l'aide de ces diverses méthodes, à obtenir des résultats précis sur la question de l'absence de dégénérations secondaires dans la sclérose en plaques et de la dérogation apparente à la loi wallérienne, et à reviser à ce point de vue l'anatomie pathologique de cette affection.

Examinons successivement deux coupes transversales pratiquées sur une moelle de sclérose en plaques, l'une faite dans la région cervicale inférieure, l'autre dans la région dorsale à 5 centimètres environ au-dessous de la précédente, toutes deux colorées par le procédé de M. Weigert. Sur la première de ces deux coupes (Pl. II, *fig.* 2), le cordon antéro-latéral et le cordon postérieur sont notablement altérés ; la myéline est beaucoup moins abondante qu'à l'état normal; mais c'est dans les deux tiers postérieurs du cordon antéro-latéral que les lésions sont prédominantes. Ici la myéline a disparu complètement et cette portion dépourvue de myéline englobe tout

le faisceau pyramidal croisé. Sur la seconde de ces coupes (Pl. II, *fig.* 1), l'aspect est tout à fait différent : dans le cordon postérieur et dans le cordon antéro-latéral la myéline existe en proportion normale et le faisceau pyramidal croisé contient autant de tubes à myéline que dans une moelle saine. Du reste, cette coupe nous a servi à représenter l'état normal. L'examen comparatif de ces deux préparations permet, il nous semble, d'affirmer qu'ici il n'y a pas de dégénération descendante.

Voyons maintenant deux coupes transversales de la même moelle, l'une pratiquée au niveau du renflement cervical, l'autre au-dessus de la précédente, non loin du bulbe. Sur la première (Pl. I, *fig.* 1) on voit que les deux côtés de la moelle sont malades, mais les lésions sont beaucoup plus accentuées à droite. Il faut remarquer qu'il existe là une plaque de sclérose occupant le cordon antéro-latéral et englobant la corne antérieure, et ce fait est en contradiction avec l'opinion de Ribbert pour lequel la substance grise oppose une barrière à l'invasion des îlots de sclérose. Nous désirons surtout insister sur les altérations des cordons postérieurs dans lesquels l'aire occupée par les faisceaux de Goll ne contient presque plus un seul tube à myéline. Sur la seconde coupe, les cordons postérieurs qui seuls sont représentés sur le dessin (Pl. II, *fig.* 5) ont un tout autre aspect, les faisceaux de Goll sont presque complètement sains. Il n'y a pas là, il est vrai, une intégrité absolue, et l'on peut très bien se rendre compte du degré d'altération, les tubes à myéline sont plus clairsemés qu'à l'état normal, et c'est là, du reste, un point sur lequel nous aurons à revenir

plus loin ; mais en tout cas ces lésions sont beaucoup moins accentuées que dans une dégénération ascendante ordinaire (voir Pl. II, *fig.* 6), et l'on peut dire que la dégénération ascendante fait ici presque complètement défaut.

Pour se convaincre de l'absence de dégénérations secondaires dans les cordons de la moelle au moyen de coupes transversales, il est nécessaire d'examiner, comme nous l'avons fait, plusieurs coupes pratiquées à différentes hauteurs de la moelle. Sur des coupes longitudinales, au contraire, une seule préparation pratiquée dans un endroit approprié, peut démontrer ce fait d'une façon frappante.

On voit en effet (Pl. I, *fig.* 5) dans certains points, situés soit dans les cordons pyramidaux, soit dans les faisceaux de Goll, des plaques de sclérose entourées de toutes parts de tubes à myéline normaux ; à l'une des extrémités des plaques viennent aboutir des fibres longitudinales qui semblent s'y perdre pour reparaître à l'extrémité opposée.

En examinant des coupes pratiquées exactement dans les mêmes régions que les coupes précédentes, mais colorées par le picrocarmin au lieu d'être traitées par la méthode de M. Weigert, on voit en les comparant à ces dernières préparations que les cylindres-axes sont à peu près aussi nombreux qu'à l'état normal dans les points où la myéline a complètement disparu (Pl. II, *fig.* 9), qu'il ne s'agit donc là que d'une destruction des gaines de myéline et d'une simple dénudation des cylindres-axes.

L'absence de dégénérations secondaires ne s'observe pas exclusivement dans les cordons de la moelle, mais aussi dans les nerfs, lorsque ceux-ci sont envahis par des plaques de sclérose, fait qui se présente parfois, ainsi que l'a signalé M. le professeur Vulpian. On peut voir (Pl. I, *fig.* 2) une plaque de sclérose englober une racine antérieure à son origine, y faire disparaître toute trace de myéline, tandis que celle-ci reparaît, et cela en proportion normale, à quelque distance de là.

De même que les cylindres axes persistent au milieu des plaques de sclérose, les cellules nerveuses peuvent conserver leur intégrité. On constate en effet sur certaines coupes (Pl. I, *fig.* 4), en examinant la substance grise, que la myéline peut avoir disparu d'une façon complète, alors que les cellules nerveuses sont normales et se présentent sous le même aspect que dans des points qui sont dépourvus de sclérose.

Ainsi donc l'examen de ces diverses préparations montre avec la plus grande netteté que dans la substance grise comme dans la substance blanche les gaines de myéline peuvent disparaître seules, que les cylindres-axes ainsi que les cellules nerveuses peuvent être conservés.

Pourtant cette intégrité de l'élément noble de la moelle n'est pas absolue. M. Charcot a déja indiqué qu'au centre des plaques de sclérose un certain nombre de cylindres-axes sont détruits, et nous avons montré qu'on pouvait constater parfois (Pl. II, *fig.* 5) un certain degré de dégénération secondaire qui est liée, comme on le sait, à la destruction de cellules nerveuses ou de cylindres-axes. Les cellules nerveuses sont le plus souvent conser-

vées dans toute leur intégrité, mais elles peuvent aussi dans certains cas offrir des lésions, s'atrophier et disparaître, comme M. Charcot l'a signalé le premier. Lorsque les cellules des cornes antérieures sont détruites, les fibres nerveuses qui en émanent s'altèrent à leur tour et l'on voit survenir l'atrophie des muscles qui leur correspondent. Nous avons eu l'occasion d'examiner une moelle dans la région cervicale et dorsale de laquelle se trouvaient échelonnées de haut en bas des plaques de sclérose. L'examen histologique nous montra que dans les plaques les cylindres-axes étaient en nombre très restreint. D'autre part il faut remarquer que dans ce cas les dégénérations secondaires étaient très accentuées.

En somme l'absence de dégénérations secondaires et l'intégrité des cellules nerveuses et des cylindres-axes peuvent être considérées comme la règle dans la sclérose en plaques et le contraire comme l'exception. L'examen comparatif de ces deux ordres de faits montre d'une façon bien évidente que la sclérose en plaques ne fait aucunement dérogation à la loi wallérienne, que si dans beaucoup de cas, dans la plupart des cas, les dégénérations secondaires font défaut, cela tient bien comme l'ont supposé MM. Vulpian et Charcot à l'intégrité des cylindres axes; s'il y a destruction des cylindres-axes appartenant aux cordons pyramidaux ou aux cordons de Goll, cette altération se fait sentir au loin, et il y a une dégénération secondaire dont l'intensité est en rapport avec le nombre des filaments détruits.

Voyons maintenant les détails des lésions que subissent les tubes nerveux dans les plaques de sclérose afin

de chercher à déterminer la nature du processus qui conduit à la disparition des gaines de myéline.

Sur une coupe longitudinale passant par une plaque de sclérose (Pl. I, *fig.* 5) on peut voir dans les points de transition, entre les parties saines et les parties malades, des granulations noirâtres disposées sous forme de boyaux longitudinaux faisant suite aux tubes nerveux normaux et paraissant des tubes en voie de destruction. Ce sont de pareils points de transition qu'il faut examiner à de forts grossissements pour constater la nature des lésions. On voit alors, lorsque la coupe a été traitée par le procédé de M. Weigert et colorée par l'hématoxyline de M. Ranvier (Pl. II, *fig.* 12), des tubes nerveux en voie d'altération différant complètement des tubes normaux; les gaines de myéline ont disparu, les cylindres-axes persistent et tout autour d'eux sont groupées de grosses cellules accolées les unes aux autres ; ces cellules présentent un gros noyau avec nucléole et leur protoplasma est rempli de gouttelettes de volume variable d'une couleur noirâtre qui ne sont autre chose, comme leur réaction l'indique, que des fragments de myéline. Au premier abord ces gouttelettes ressemblent aux noyaux, mais pour peu qu'on y prête attention on voit que la couleur n'est pas la même, que le contour des noyaux est plus régulier, enfin que les noyaux présentent un nucléole dans leur intérieur et que par conséquent la distinction entre ces deux éléments est facile à faire. On trouve par places des tubes qu'on peut suivre sur une assez grande longueur, et qui, normaux d'un côté, sont en voie d'altération de l'autre. On peut voir ainsi un même cylindre-axe en-

touré dans une partie de son parcours d'une gaine de myéline et dans l'autre partie de cellules chargées de gouttes de myéline (Pl. II, *fig.* 13).

On voit ainsi nettement que la disparition des gaines de myéline coïncide avec l'apparition des cellules chargées de myéline, que ces deux phénomènes sont connexes et que la destruction des gaines résulte de l'absorption de la myéline par le protoplasma de ces cellules. Ce sont ces cellules remplies de myéline que Ribbert a décrites, mais cet auteur n'a pas montré le lien véritable qui existe entre leur présence et la destruction des gaines de myéline.

Quelle est la provenance de ces cellules? Se développent-elles aux dépens du pratoplasma myélinique? Sont-elles des cellules de la névroglie en voie de multiplication ou bien des cellules migratrices? On peut admettre qu'elles ont à la fois ces trois origines.

Mais l'activité du protoplasma myélinique qui joue le rôle essentiel dans la destruction de la myéline dans le bout périphérique d'un nerf sectionné, en admettant qu'elle intervienne ici, ne paraît être qu'accessoire. Les cellules de la névroglie et les cellules migratrices ont ici vraisemblablement un rôle prépondérant. En effet, dans ce cas la fragmentation de la gaine de myéline ne se présente pas sous le même aspect que dans le bout périphérique d'un nerf sectionné. Elle ressemble bien plus à celle qu'on peut observer dans le bout central du nerf au voisinage da la section. Or, M. Ranvier qui a décrit les phénomènes qui se passent dans le nerf à ce niveau, a montré que la myéline était absorbée par les cellules

migratrices qui s'insinuent entre la gaîne de Schwann et le cylindre-axe.

L'absence de gaine de Schwann dans les tubes nerveux de la moelle doit rendre encore plus facile l'action des cellules lymphatiques sur la myéline.

Il ressort donc de l'examen de ces préparations que dans la sclérose en plaques la destruction des gaines de myéline loin d'être sous la dépendance d'un phénomène mécanique, d'une compression exercée sur les tubes nerveux par le tissu conjonctif de nouvelle formation, est au contraire liée à un phénomène vital et résulte principalement de l'activité nutritive des cellules de la névroglie et de cellules migratrices.

On peut s'expliquer ainsi plus facilement qu'avec la théorie mécanique la persistance ordinaire et très prolongée d'un grand nombre de cylindres-axes dans les plaques de sclérose. En effet, en admettant que la destruction des gaines résulte de la compression qu'exerce sur elles le tissu conjonctif, il est difficile de comprendre pourquoi cette compression reste si longtemps sans aucun effet sur les cylindres-axes, tandis qu'elle arrive à faire disparaître d'une façon complète les gaines de myéline et cela souvent dans une si grande étendue.

Au contraire si l'on admet notre interprétation, cette particularité se comprend bien plus aisément; la myéline, en effet, est une substance, pour ainsi dire inerte, qui ne peut guère opposer de résistance au travail destructif exercé sur elle par les cellules lymphatiques, tandis que les cylindres-axes ayant conservé leurs connexions avec les cellules nerveuses d'où elles émanent,

sont doués d'une vitalité qui leur permet de lutter contre l'action de ces cellules.

On conçoit pourtant très bien qu'à la longue, ou bien même rapidement, si l'inflammation est très intense, un certain nombre de cylindres-axes cèdent et soient absorbés à leur tour, comme on l'a vu dans les quelques exemples que nous avons cités plus haut.

Il est encore un point relatif à l'anatomie de la sclérose en plaques que nous voulons rappeler avant de terminer ce chapitre, car il nous semble présenter une assez grande importance dans l'étude comparative que nous nous proposons de faire des différentes scléroses de la moelle, nous voulons parler des lésions vasculaires. Dans les plaques de sclérose, les parois des vaisseaux sont notablement épaissies, le nombre des noyaux contenus dans ces parois est beaucoup plus considérable qu'à l'état normal et la lumière des vaisseaux est très rétrécie (Pl. II, *fig*. 7). Ce sont là des lésions sur lesquelles l'attention a été attirée depuis longtemps, mais sur le rôle desquelles on discute encore, et l'on n'est pas encore absolument fixé sur la question de savoir s'il s'agit là, oui ou non, d'un fait primordial. Pourtant la plupart des auteurs tendent à considérer cette affection comme consécutive à une lésion inflammatoire d'origine vasculaire.

CHAPITRE II.

ETUDE COMPARATIVE DES DIVERSES VARIÉTÉS DE SCLÉROSES DE LA MOELLE.

On sait que M. le professeur Vulpian a divisé les myélites en deux groupes bien distincts au point de vue de leur localisation : les unes affectent certains systèmes à l'exclusion des autres, ce sont là les myélites systématiques ; les autres ne semblent soumises dans leur localisation à aucune loi et intéressent plusieurs systèmes à la fois, ce sont les myélites diffuses.

Au premier groupe appartiennent, pour ne nous occuper que des scléroses qui envahissent la substance blanche de la moelle, l'ataxie locomotrice, la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose consécutive aux dégénérations ascendantes et descendantes. Dans le deuxième groupe se placent les scléroses diffuses dont fait partie la sclérose en plaques.

C'est là une distinction fondamentale, et, au point de vue de l'anatomie pathologique macroscopique, cette classification est universellement adoptée.

Mais il n'en est pas tout à fait de même si l'on se place au point de vue de l'histologie pathologique. En effet, dans le groupe des scléroses systématiques, on doit distinguer deux variétés bien différentes : d'une part, les scléroses primitives, telles que l'ataxie locomotrice,

d'autre part les scléroses secondaires aux dégénérations. Or la première de ces deux variétés a été rapprochée de préférence des scléroses diffuses par les auteurs, qui ont envisagé surtout les caractères histologiques, et certains d'entre eux ont cherché à opposer les unes aux autres les scléroses primitives, qu'elles soient systématiques ou diffuses, aux scléroses secondaires. Les scléroses primitives ont été désignées sous le nom de dégénération grise, les scléroses secondaires sous celui de dégénération à corps granuleux.

Il nous semble nécessaire de citer à ce sujet les opinions diverses émises par les anatomo-pathologistes qui se sont occupés de cette question.

Pour M. le professeur Bouchard (1), dans la sclérose primitive la prolifération conjonctive étouffe les éléments nerveux, les atrophie et peut faire disparaître totalement la portion médullaire des tubes dans des points où le cylindre-axe reste à nu ; dans la dégénération secondaire cette substance ne s'atrophie pas, elle disparaît par l'intermédiaire d'un travail tout différent de l'atrophie, par une transformation régressive, et, avant d'être résorbée, elle doit perdre son aspect, sa cohésion; jamais on n'a constaté ici de cylindres-axes dénudés.

D'après M. le professeur Charcot, les scléroses secondaires sont très analogues aux scléroses primitives. L'examen microscopique, dit-il, met en évidence dans les scléroses secondaires les caractères d'une induration

(1) Bouchard. Arch. gén. de méd., 1866. Des dégénérations secondaires de la moelle épinière.

grise, d'une sclérose qui ne diffère en rien d'essentiel de cellé qui s'observe dans le cas de sclérose fasciculée primitive (1). D'autre part, l'induration grise de l'ataxie locomotrice, dit M. Charcot, ne diffère en rien d'essentiel de ce qu'elle est dans la sclérose en plaques ou dans la sclérose symétrique des cordons latéraux (2).

Leyden (3), cité par Westphal, déclare que la dégénération secondaire est une dégénération interstitielle graisseuse avec atrophie, qui diffère de la sclérose proprement dite dans laquelle il y a un épaississement du tissu interstitiel avec sclérose des vaisseaux, des fibres nerveuses et des cellules. Il admet cependant qu'après une longue durée de la dégénération secondaire, les différences s'effacent.

Westphal dans le travail que nous venons de citer soutient contrairement à Leyden qu'il n'existe pas de différence absolue entre la dégénération grise et la dégénération à corps granuleux, qu'on doit établir des transitions entre les deux formes et qu'il ne s'agit vraisemblablement que de deux phases d'un même processus.

D'après M. Hallopeau (4), les caractères histologiques des scléroses secondaires ne diffèrent pas notablement de ceux qu'on assigne aux myélites en général.

M. Déjerine (5) soutient que, tandis que la dégénéra-

(1) Charcot. Leçons sur les localisations, 76-80, p. 160.

(2) Charcot. Maladies du système nerveux, t. II, p. 6.

(3) Westphal. Ueber combinirte primäre Erkrankung der Rückenmarkstränge. Aus dem Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Bd VIII, u. IX.

(4) Hallopeau. Dict. Jaccoud, I, 22, p. 639).

(5) Dejerine. Du rôle joué par la méningite spinale postérieure des

tion secondaire présente à ses débuts des caractères distinctifs, elle ne peut au contraire, une fois qu'elle est constituée, être distinguée par ses caractères histologiques des autres variétés de sclérose. D'autre part, si dans la sclérose en plaques, dit-il, les cylindres-axes persistent plus longtemps que dans le tabes, il est certain que dans la sclérose en plaques un peu avancée en organisation, l'apparence histologique est la même que dans le tabes.

Comme on peut en juger par ce qui précède, l'accord sur cette question n'est pas encore établi.

Nous croyons devoir, pour établir une comparaison entre les caractères histologiques des scléroses de la moelle, considérer séparément les trois variétés suivantes :

1° Sclérose systématique primitive,

2° Sclérose systématique secondaire.

3° Sclérose diffuse.

Du reste cette question doit être considérée aux deux points de vue suivants :

1° Les processus qui conduisent à la sclérose sont-ils semblables ou différents dans ces divers cas ; 2° la sclérose une fois produite présente-t-elle des différences suivant son origine, ou au contraire, offre-t-elle toujours les mêmes caractères ?

Nous avons étudié plus haut les caractères anatomiques et le processus de la dégénération des tubes nerveux

tabétiques dans la pathogénie des scléroses combinées (Arch. phys., n° 8. P. 479-480, 15 nov. 84).

dans la sclérose en plaques ; nous n'avons pas à revenir sur ce sujet ; mais nous devons voir si la sclérose en plaques présente à ce point de vue les mêmes caractères que les autres scléroses diffuses de la moelle, ou si au contraire elle en diffère.

Il ne nous semble pas qu'il y ait des caractères établissant une différence essentielle entre ces diverses scléroses.

De part et d'autre la diapédèse des cellules lymphatiques et la multiplication des cellules de la névroglie constituent le début du travail morbide, et consécutivement les tubes nerveux attaqués par ces cellules sont détruits et absorbés par elles. Suivant l'intensité de l'inflammation les gaines de myéline seules disparaissent et les cylindres-axes persistent, ou bien les tubes nerveux sont complètement détruits. La persistance des cylindres-axes, tout en étant surtout fréquente dans la sclérose en plaques, n'est pas spéciale à cette affection et peut se rencontrer, par exemple, dans la myélite consécutive au mal de Pott. La sclérose en plaques peut être considérée comme le type de la sclérose diffuse.

Examinons maintenant la sclérose systématique secondaire et rapprochons-la de la sclérose en plaques. Tout d'abord, quel est le processus de la dégénération secondaire ? Certains faisceaux de la moelle dégénèrent lorsqu'ils sont détruits sur un point de leur parcours, et cela par un mécanisme absolument semblable à celui qui détermine la dégénération dans le bout périphérique d'un nerf sectionné. Nous avons vu, au contraire, que la destruction des gaines de myéline dans la sclérose en

plaques pouvait être rapprochée de celle qui s'observe dans le bout central d'un nerf au voisinage de la section. Or il s'agit là, comme l'a montré M. Ranvier (1), de deux processus essentiellement différents. Mais la sclérose secondaire une fois constituée présente-t-elle des caractères histologiques qui la distinguent de la sclérose en plaques? Sur les coupes traitées par le picrocarmin on ne trouve jamais dans le tissu conjonctif de nouvelle formation de cylindres-axes dépouillés de leur gaine de myéline, et par ce caractère la sclérose secondaire diffère de la sclérose en plaques. D'autre part, sur les coupes colorées successivement par l'éosine et l'hématoxyline, on peut voir (Pl. II, *fig.* 8) que les parois vasculaires sont loin de présenter l'épaississement et la multiplication nucléaire que l'on observe dans la sclérose en plaques. D'après nos observations personnelles, il nous a semblé que c'était là un caractère distinctif, même lorsqu'il s'agissait de sclérose secondaire ancienne, remontant à plusieurs années. Enfin, et nous insisterons particulièrement sur ce dernier point, car il ne nous semble pas avoir été jusqu'à présent bien mis en relief, dans les scléroses secondaires, sur les préparations faites d'après la méthode de M. Weigert, on trouve toujours, du moins ce fait s'est constamment montré dans les cas que nous avons examinés, un grand nombre de tubes nerveux normaux entourés de leur gaine de myéline au milieu du tissu de sclérose (Pl. II, *fig.* 3, 6), tandis qu'au centre des îlots de sclérose, dans la sclérose en plaques, la

(1) Ranvier. Leçons sur l'histologie du système nerveux, 78.

myéline a souvent complètement disparu (Pl. I, *fig.* 1, 2, Pl. II, *fig.* 2). De plus, nous devons ajouter que dans les scléroses secondaires les tubes à myéline qui persistent au milieu des faisceaux sclérosés semblent assez régulièrement disséminés, à distance à peu près égale les uns des autres.

Ces divers caractères nous paraissent constituer, au moins par leur ensemble, des éléments de différenciation d'une assez grande valeur.

Occupons-nous maintenant des scléroses systématiques primitives. Nous devons faire remarquer que nous aurons ici uniquement en vue l'ataxie locomotrice. Quel est le processus anatomique de cette affection et comment s'effectue la dégénération des tubes nerveux? M. Charcot a toujours soutenu contrairement à Leyden, et son opinion semble définitivement prévaloir, qu'il s'agit là d'une affection de nature irritative. Mais le point sur lequel on n'est pas encore d'accord, c'est celui de savoir si le foyer originel de l'irritation est dans l'élément nerveux, comme le pense M. Charcot, ou dans les vaisseaux, comme l'ont soutenu M. Ordonnez (1), et plus tard M. Adamkiewicz (2), ou bien enfin si l'affection peut être tantôt tubulaire, tantôt interstitielle ou vasculaire, comme l'ont prétendu M. Erb (3), et plus tard MM. Ballet et Minor (4).

Nos observations ne sont pas encore suffisantes pour

(1) Ordonez, cité par M. Vulpian. Maladies du système nerveux Leçons professées à la Faculté de médecine par A. Vulpian, 79.

(2) Adamkiewicz. Arch. für Psych. u Nervenkrankh, 80.

(3) Erb-Krankh des Rückenmarks Handb , 80.

(4) Ballet et Minor. Fausse sclérose systématique de la moelle. Archives de Neurologie, 84.

émettre à ce sujet une opinion bien fondée; nous ne discuterons donc pas cette question et nous passerons immédiatement à l'étude des caractères histologiques que présente la sclérose tabétique bien constituée.

Remarquons d'abord que cette sclérose, quoiqu'elle soit systématique, l'est à un moindre degré que les scléroses secondaires. La sclérose tabétique, en effet, franchit parfois les limites des cordons postérieurs et envahit les cordons latéraux; d'autre part, l'inflammation des cordons postérieurs coïncide presque constamment, contrairement à ce qui s'observe dans les scléroses secondaires, avec de la méningite spinale; celle-ci lorsqu'elle envahit le feuillet de la pie-mère située dans la commissure postérieure peut produire une symphyse des deux cordons postérieurs.

Si l'on examine des coupes de moelle tabétique colorées au picrocarmin, on y trouve parfois des cylindres-axes dénudés, beaucoup moins nombreux, il est vrai, que dans la sclérose en plaques; mais cette disposition ne s'observe jamais, comme nous l'avons vu, dans les scléroses secondaires. L'épaississement des parois vasculaires et la multiplication des noyaux sont généralement très considérables et bien plus comparables à ce qui se voit dans la sclérose en plaques que dans les scléroses secondaires. Enfin, au milieu des faisceaux sclérosés la myéline a souvent disparu d'une façon complète, et parfois les cordons de Goll ne contiennent presque plus trace de myéline, ce qui établit un contraste frappant entre les lésions que peuvent subir ces cordons dans l'ataxie lo-

comotrice et celles qu'ils présentent dans les cas de dégénération ascendante (Pl. II, *fig.* 4, 6). Lorsque les cordons sclérosés contiennent encore dans leur intérieur des tubes à myéline, ceux-ci ne sont généralement pas disséminés avec la même régularité que dans les scléroses secondaires, et souvent à côté d'une zone très riche en tubes à myéline on en trouve une autre qui en est presque complètement dépourvue. Il faut bien remarquer, du reste, que nous n'avons en vue que les scléroses tabétiques dont les lésions sont déjà avancées.

En somme, par les caractères microscopiques la sclérose tabétique nous paraît se rapprocher bien plus de la sclérose en plaques que de la sclérose systématique secondaire.

CHAPITRE III.

LES TUBES NERVEUX DE LA MOELLE PEUVENT-ILS SE RÉGÉNÉRER APRÈS AVOIR ÉTÉ DÉTRUITS?

La persistance des cylindres-axes est une des particularités anatomiques de la sclérose en plaques les plus importantes à bien connaître. Elle permet, en effet, de comprendre les rémissions que l'on peut observer dans la sclérose en plaques et même la possibilité de la guérison.

Mais ici doit se poser une question importante : le retour des fonctions dans un cas de myélite est-il possible exclusivement lorsque les cylindres axes ont été respectés, et de la disparition des troubles paralytiques peut-on conclure qu'on a affaire à une myélite non destructive, ou bien, au contraire, la guérison peut-elle se faire même après la destruction des cylindres-axes ? C'est là une question très importante au point de vue même qui nous occupe ; car s'il est démontré que la régénération des tubes nerveux ne peut pas s'effectuer, la persistance des cylindres-axes dans la sclérose en plaques en acquiert une importance d'autant plus grande.

Nous allons rappeler d'abord ce qui se passe lorsqu'un tronc nerveux a été transversalement sectionné dans un point de son parcours. Dans l'étude du système nerveux

central il est, en effet, très utile de prendre comme point de repère les phénomènes observés dans le système nerveux périphérique, qui, à tous les points de vue, sont plus simples et plus faciles à déterminer. Lorsqu'un nerf est sectionné, le bout périphérique dégénère fatalement. Il est aujourd'hui absolument démontré, contrairement à ce qu'avaient pensé Bruch et Schiff, contrairement à ce que les observations de Laugier, Nélaton semblaient prouver, que cette dégénération est inévitable, et il est inutile de revenir sur une question qui est aujourd'hui définitivement tranchée. Mais peu de temps après la section, les cylindres-axes du bout central bourgeonnent, ainsi que Waller l'avait supposé et que M. Ranvier l'a démontré ; les cylindres-axes de nouvelle formation pénètrent dans les gaines de Schwann du bout périphérique qui sont vidées et, au bout d'un temps très variable, suivant l'espèce animale, suivant l'âge, l'état de santé du sujet, les conditions hygiéniques dans lesquelles il se trouve, les cylindres-axes partis du bout central viennent, en suivant la voie qui leur est ouverte, se mettre en rapport avec les organes dans lesquels le nerf sectionné se terminait primitivement, dans les muscles, la peau, etc., et alors avec la régénération anatomique on voit les fonctions se rétablir. Le bourgeonnement des cylindres-axes du bout central a été démontré par M. Ranvier au moyen de preuves irréfutables et ce sujet ne souffre plus de discussion. Ce bourgeonnement du bout central est le phénomène fondamental dans l'étude de la régénération des nerfs, au point de vue de l'anatomie et de la physiologie géné-

rales, et en envisageant les choses par ce côté, il importe peu de savoir combien de temps dure la régénération, à partir de son début jusqu'au moment terminal, c'est-à-dire jusqu'à l'époque où les nerfs de nouvelle formation abordent les organes auxquels ils sont destinés.

Mais au point de vue de la physiologie et de la pathologie spéciales, cette dernière question est de beaucoup la plus importante, puisque les fonctions ne sauraient se rétablir avant que la régénération n'ait été complète. C'est peut-être parce que quelques auteurs n'ont pas suffisamment tenu compte de ce double point de vue qu'ils ont été amenés, soit à contester le phénomène anatomique de la régénération, soit à nier ce fait incontestable, à savoir que chez l'homme, après la section d'un nerf, le retour des fonctions exige un temps très long et que souvent même, presque généralement pour certains, les fonctions ne se rétablissent pas. Cette lenteur dans la guérison chez l'homme peut s'expliquer assez facilement. Supposons, par exemple, que le nerf cubital soit sectionné au bras; avant que les fibres parties du bourgeon central se soient mises en rapport avec les muscles de la main, il faudra évidemment un temps très long; ajoutons à cela que pendant toute cette durée les muscles s'atrophieront d'une façon notable, et le nerf en voie de régénération pourra ne plus trouver à la place de muscles qu'un tissu lardacé, fibreux; et quoique dans ce cas la régénération nerveuse aura été complète, les fonctions seront à tout jamais supprimées.

Nous avons supposé qu'il s'agissait d'une section simple d'un nerf. Mais si au lieu de cela le nerf est dé-

truit dans une partie plus ou moins grande de son étendue, aux divers obstacles à la réintégration des fonctions que nous avons déjà signalés, viendra s'en joindre un nouveau qui sera au moins aussi considérable que les précédents. Si, en effet, le bourgeon parti du bout central ne parvient pas à se mettre en rapport avec le bout périphérique, si les cylindres-axes de nouvelle formation sont déviés de la voie qu'ils doivent suivre pour atteindre les organes auxquels ils sont destinés, la perte des fonctions est irrémédiable.

Ces premières données fondamentales une fois acquises, abordons l'étude de la régénération dans le système nerveux central.

Voyons d'abord ce qu'enseigne la pathologie expérimentale.

M. Brown Séquard a publié, il y a environ trente ans de cela, les premiers faits qui semblent prouver que la moelle peut régénérer et recouvrer ses fonctions après avoir subi une section transversale complète. Les expériences ont été faites sur des lapins, des cobayes et des pigeons. L'examen microscopique de la cicatrice avait été pratiqué dans un cas par M. Laboulbène, dans un autre cas par M. Robin, et les résultats avaient été dans les deux cas identiques : il y avait bien une véritable régénération du tissu nerveux.

Dans un travail publié en 1870, Masius et Vanlair ont soutenu que chez la grenouille la moelle épinière pouvait se régénérer au bout de quelques mois et que les fonctions se rétablissaient alors. Chez les animaux en expérience, les mouvements reparaissaient avant la sensibi-

lité. D'après ces auteurs, la régénération chez la grenouille est possible non seulement après une simple section transversale de la moelle, mais même lorsqu'il y a une perte de substance.

M. Vulpian (1) discute la valeur des expériences de MM. Masius et Vanlair et arrive à conclure qu'elles ne sont pas suffisamment probantes.

Il a cherché de son côté à élucider la question de la régénération de la moelle, et dans les nombreuses expériences faites sur des grenouilles, des cobayes et des lapins, même après une simple section transversale de la moelle, il n'a jamais observé le retour des fonctions. — « Ce qui peut induire en erreur, dit M. Vulpian, et faire croire dans certains cas au retour des fonctions abolies, c'est que les phénomènes qui peuvent se montrer sous l'influence de la mise en activité du tronçon postérieur de la moelle sans intervention encéphalique ont parfois l'apparence de manifestations volontaires »...« Je ne nie pas la possibilité de la cicatrisation nerveuse de la moelle et de la réapparition du mouvement volontaire et de la sensibilité dans les membres postérieurs, après une section transversale complète, ou même après l'excision d'un court segment de cet organe : mais je crois que le fait dont il s'agit n'a pas été mis hors de toute contestation, par les expériences des physiologistes précités. »

Eichhorst et Naunyn en 1874 prétendirent avoir obtenu une régénération incomplète de la moelle chez de jeunes chiens.

(1) Dict. des sciences méd., t. VIII, 2e série, p. 598.

Eichhorst (1) publia en 1879 un nouveau travail sur ce sujet. Sur 3 chiens nouveau-nés auxquels il fit une section transversale de la moelle, la restauration anatomique et fonctionnelle ne fut observée que sur un seul. Trente-cinq jours après l'opération l'animal avait recouvré presque complètement les mouvements, mais il n'y eut jamais retour de la sensibilité. La moelle fut examinée alors : au-dessus et au-dessous de la cicatrice, elle n'était pas altérée ; dans la cicatrice il y avait de nombreuses fibres nerveuses, mais contrairement à ce qu'on observe dans la moelle normale, elles avaient des noyaux appliqués sur leur face externe.

Masius (2) a pu avec succès enlever à quatre chiens un segment médullaire de 4 millim. à la région lombaire ; les animaux ont guéri au bout de huit mois et il a observé comme dans ses expériences antérieures sur les grenouilles, faites avec Vanlair en 1870, que les mouvements sont revenus avant la sensibilité. L'examen de la moelle a montré qu'elle était réparée par un tissu cicatriciel riche en fibres nerveuses qui se continuaient directement avec la substance médullaire.

Schiefferdecker, cité par M. Charcot (3), eut l'occasion de pratiquer l'autopsie de nombreux chiens qui avaient servi aux expériences de Goltz et Frensberg ; la moelle avait été coupée en travers au niveau de la douzième

(1) Ueber Regeneration und Degeneration des Rückenmarks. - Zeitschrift für Klin. med., 1879, t. I.

(2) Masius. De la régénération de la moelle épinière. Arch. de biol., t. I, 4 janv., 1880.

(3) Charcot. Leçons sur les localisations, p. 267 et 350.

vertèbre dorsale, et ces chiens, grâce à des soins minutieux, avaient survécu dix, douze et même quinze mois après l'opération.

Or, même dans ces conditions aussi favorables que possible, Schiefferdecker ne put découvrir aucune trace de régénération dans le segment inférieur de la moelle ; la cicatrice fibrillaire traitée par l'acide osmique ne renfermait pas de tubes nerveux.

Comme on le voit, les expériences physiologiques ne permettent pas de trancher la question d'une façon définitive. Les résultats obtenus par les divers auteurs ne sont pas concordants. En ce qui concerne les nerfs périphériques nous avons vu au contraire que, dans le domaine expérimental, la régénération était un fait que personne ne peut plus contester aujourd'hui. En admettant même comme exactes, et à l'abri de toute contestation, les expériences de Brown Séquard, Masius et Vanlair, de Naunyn et d'Eichorst, on peut néanmoins affirmer que la régénération complète des tubes nerveux de la moelle, avec retour des fonctions, doit rencontrer beaucoup plus d'obstacles que dans les nerfs périphériques, puisque des physiologistes d'une habileté incontestable ont obtenu des résultats absolument négatifs.

Quelle peut donc être la cause de cette différence ? Parmi les diverses raisons que l'on pourrait invoquer, il en est deux surtout qui nous semblent avoir une réelle valeur.

Nous avons dit plus haut que l'état de santé de l'animal en expérience avait une influence sur la régénération des tubes nerveux; plus l'animal est vigou-

reux, plus la régénération est rapide, et cette influence joue même un rôle très actif. Eh bien, un animal auquel on a pratiqué une section transversale de la moelle, ne tarde pas à s'affaiblir et à dépérir; voilà donc déjà une cause qui vient entraver le travail de réparation. Ajoutons à cela que la mort survient souvent avant que la régénération complète ait eu le temps de s'accomplir. D'autre part, dans les nerfs, les gaines de Schwann du bout périphérique constituent, avons-nous dit, pour les cylindres-axes qui régènerent une voie toute tracée dans laquelle ils s'engagent et qui les conduit directement à leur but. Dans les tubes nerveux de la moelle, l'absence de gaine de Schwann fait sans doute que les cylindres-axes sont fréquemment déviés de leur chemin et arrivent beaucoup plus facilement à leur destination.

Ainsi donc il paraît bien établi que, tandis que la régénération d'un nerf périphérique peut être facilement obtenue chez les animaux, la régénération des tubes nerveux de la moelle souffre au contraire de très grandes difficultés. Or, nous avons vu que chez l'homme le retour des fonctions, après la section d'un nerf, n'était pas constant, et qu'il était même considéré comme très rare par certains auteurs. Il paraît dès lors très probable que la régénération de la moelle avec retour des fonctions doit être chez l'homme au moins tout à fait exceptionnelle.

Mais, ne nous contentons pas d'hypothèses; abordons l'étude des faits, et voyons ce que la pathologie nous enseigne.

Lorsque la moelle est détruite dans une hauteur plus ou moins étendue par une lésion transversale qui interrompt la continuité des tubes, on observe tout d'abord, entre autres symptômes, une paralysie des muscles qui sont animés par les nerfs provenant du segment inférieur de la moelle. Bientôt après le début de la lésion surviennent, comme on l'a vu, des dégénérations secondaires ascendantes et descendantes. On ne connaît pas les troubles fonctionnels qui sont consécutifs à la dégénération ascendante; on sait au contraire que la dégénération descendante se traduit, une fois que la sclérose secondaire est constituée, par de la contracture.

Mais ce n'est pas exclusivement à la suite de lésions médullaires que les dégénérations descendantes se développent.

Celles-ci reconnaissent aussi pour cause la destruction de certaines régions de l'encéphale et on voit alors, lorsque la slérose secondaire est constituée, succéder, à une hémiplégie flasque du début, une hémiplégie avec contracture.

Occupons-nous d'abord des dégénérations consécutives aux lésions cérébrales. Ces lésions sont-elles susceptibles de réparation et la guérison peut-elle survenir en pareil cas? Le plus souvent la contracture subsiste en permanence pendant toute la vie. Quelquefois pourtant, la contracture s'atténue, les troubles fonctionnels diminuent notablement, et les malades voient dans cette amélioration un prélude à la guérison. Mais il n'en est

rien et voici, comme l'a fait remarquer M. Bouchard (1), comment on peut expliquer cette amélioration : le mouvement volontaire n'est pas toujours totalement aboli dans les membres paralysés des hémiplégiques, mais la contracture limite et rend plus difficiles les actions musculaires qui sont encore sous l'empire de la volonté ; si la rigidité diminue, alors ces mouvements recouvrent plus de liberté et tel malade, qui doit toujours rester impotent, croit voir dans cette modification le début de sa guérison. Parfois la contracture disparaît complètement, consécutivement à l'atrophie des muscles ; il n'y a donc pas non plus de guérison en pareil cas. Il n'y a pas jusqu'à présent une seule observation démontrant la possibilité de la guérison après le développement des dégénérations qui succèdent aux lésions cérébrales.

Occupons-nous maintenant des dégénérations consécutives aux lésions médullaires. Dans plusieurs observations de myélite reconnaissant pour cause un mal de Pott et caractérisée cliniquement par de la paraplégie avec contracture, on a vu à un moment donné survenir une amélioration progressive aboutissant à une guérison absolue. M. Bouchard a relaté cinq cas de ce mode de terminaison favorable. M. Charcot dit en avoir observé 6 ou 7 (2).

Au premier abord ces observations semblent prouver

(1) Bouchard. Loc. cit.
(2) Local. cereb., p. 350.

péremptoirement qu'il y a eu régénération des tubes nerveux. En effet, d'une part la contracture qui a été observée dans ces cas paraît indiquer qu'il y a eu des dégénérations descendantes et par conséquent destruction des tubes nerveux. D'autre part, ce retour des fonctions serait en rapport avec une régénération de ces tubes.

Mais nous devons faire remarquer que quoique la contracture soit le plus souvent l'expression d'une dégénération descendante, il n'en est pas toujours ainsi. Nous avons vu, en effet, en étudiant la sclérose en plaques, que la contracture était un symptôme très fréquent de cette affection, dans laquelle les dégénérations secondaires font le plus souvent défaut. Cette contracture résulte alors de l'irritation exercée sur les cylindres axes des cordons pyramidaux par l'inflammation interstitielle. Or la myélite consécutive au mal de Pott est, comme la sclérose en plaques, une myélite interstitielle qui, suivant son intensité détruira ou respectera les cylindres-axes. On peut donc très bien admettre que les observations précédentes se rapportent à des cas où la myélite n'a pas été destructive.

Il y a pourtant dans la science une observation recueillie dans le service de M. Charcot et étudiée par M. Michaud, qui paraît démontrer la régénération nerveuse. Voici le résumé de cette observation : Mal de Pott dorsal. Paraplégie avec contracture. Guérison complète par l'application réitérée de pointes de feu. Deux ans après, mort

(1) Michaud. Thèse de Paris, 1871. Obs. 3.

par coxalgie. Au niveau du point où avait eu lieu la compression, la moelle n'était pas plus grosse que le tuyau d'une plume d'oie et avait en ce point une apparence scléreuse, mais l'examen histologique a montré que dans ce point existait un grand nombre de tubes nerveux ayant l'apparence normale. Au-dessus de ce point, il y avait une sclérose des cordons de Goll dans toute leur hauteur et des cordons latéraux jusqu'au renflement cervical. Au dessous une sclérose des cordons latéraux avec très notable prédominance d'un côté. Cette autopsie semble montrer qu'il y avait là une véritable dégénération secondaire. Pourtant l'examen attentif des planches annexées au travail de M. Michaud ne nous a pas convaincu qu'on ait eu affaire à de pareilles lésions, car la sclérose n'occupe pas strictement le siège qu'elle doit avoir en pareil cas. En effet, d'une part, au-dessus du point comprimé les cordons latéraux sont envahis dans une grande hauteur, alors que ces cordons ne dégénèrent jamais de bas en haut ; d'autre part, au-dessous de ce point, un seul cordon est atteint d'une façon notable et de plus, la sclérose n'est pas exactement limitée au faisceau pyramidal croisé, mais dépasse les limites occupées par celui-ci. En raison de ces faits il est très légitime d'admettre que ces lésions scléreuses ne sont pas le résultat d'une dégénération secondaire, mais qu'elles sont consécutives à la propagation de l'inflammation interstitielle qui avait pris naissance au point comprimé, et que cette sclérose est comparable à celle de la sclérose en plaques, c'est-à-dire que les cylindres-axes ont toujours été respectés. Il est

regrettable que M. Michaud n'entre pas dans plus de détails sur la structure histologique de ces bandes scléreuses. La présence ou l'absence des cylindres-axes dénudés de leurs gaines de myéline pourrait, en effet, permettre de se faire une opinion plus précise sur cette question.

En somme, comme on le voit, la régénération des tubes nerveux de la moelle chez l'homme est encore loin d'être démontrée. Il nous paraît certes très vraisemblable que lorsque les cylindres-axes sont interrompus sur un point de leur parcours, la portion de ces filaments qui reste fixée à leur centre trophique bourgeonne et tend à la régénération de la même façon que dans les nerfs périphériques. Ce qui nous paraît douteux, c'est que la régénération puisse aboutir au retour des fonctions. Nous avons analysé l'observation qui semble le plus favorable à cette hypothèse et elle ne nous a pas paru tout à fait démonstrative.

Ainsi, en admettant même que cette régénération complète soit possible, il n'en est pas moins très légitime de soutenir qu'elle doit être tout à fait exceptionnelle et en pratique on peut n'en pas tenir compte.

Aussi, lorsque des phénomènes paralytiques qui semblent dépendre d'une lésion médullaire viennent à disparaître chez un malade, on peut presque affirmer que les lésions ne devaient être chez lui que superficielles, que les cylindres-axes devaient être respectés. Cette opinion acquiert d'autant plus de certitude que le retour des fonctions est plus rapide. Or, la sclérose en plaques

étant le type des affections non destructives de l'axe cérébro-spinal, il en résulte que la possibilité de la disparition des accidents nerveux devient un de ses caractères essentiels dont on peut tirer un grand parti au point de vue du diagnostic.

DEUXIÈME PARTIE

Symptômes. — Marche. — Formes de la sclérose en plaques.

CHAPITRE PREMIER.

RÉSUMÉ DES CONNAISSANCES ACTUELLES SUR L'HISTOIRE CLINIQUE DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

La sclérose en plaques présente, dans certains cas, un aspect clinique tout à fait spécial et aussi caractéristique que le tableau symptomatique d'une affection systématique, telle que l'ataxie locomotrice ou la sclérose latérale amyotrophique, par exemple.

Ce sont des cas de ce genre qui ont servi à MM. Charcot et Vulpian à tracer la première description clinique de cette affection et qui constituent sa forme type.

Mais il faut reconnaître que les observations exactement calquées sur la forme type de la sclérose en plaques ne sont pas très communes, si l'on tient compte de

la fréquence de cette affection. M. Charcot a été le premier à insister sur la variabilité des symptômes de la sclérose en plaques, qui est en rapport avec la dissémination irrégulière des îlots de sclérose. Plus les observations se multiplient, plus le caractère protéiforme de cette affection devient manifeste. Les anomalies et les formes frustes de la sclérose en plaques paraissent de plus en plus nombreuses, et récemment M. Bouicli a cherché à rassembler dans sa thèse les matériaux épars relatifs à cette question (1).

Nous ne tracerons pas d'une façon complète la description clinique de la sclérose en plaques. Il nous suffira d'en résumer aussi brièvement que possible les données essentielles, pour faire ressortir les notions nouvelles qui découlent de nos observations.

Nous rappellerons d'abord que la sclérose en plaques, suivant le siège occupé par les lésions, peut être divisée en trois formes principales :

1° Forme céphalique ou bulbaire;

2° Forme spinale;

3° Forme cérébro-spinale.

A ces trois formes anatomiques correspondent trois formes cliniques bien distinctes.

La forme cérébro-spinale est considérée comme la plus fréquente et constitue la forme type. Les symptômes, que nous nous contenterons d'énumérer seulement, doivent être divisés dans cette forme en deux groupes : les

(1) Bouicli. Des anomalies et des formes frustes de la sclérose en plaques disséminées (Th. de Paris, 1883).

uns qui correspondent ou semblent correspondre aux lésions médullaires, les autres aux lésions bulbaires et cérébrales. Au premier groupe appartiennent : le tremblement, la paralysie plus ou moins complète, la raideur, la contracture des membres, l'exagération des réflexes tendineux. Dans le deuxième groupe se placent : la lenteur et l'embarras de la parole, le tremblement de la langue, l'aspect hébété que présente le facies, les troubles visuels, tels que la diplopie, le nystagmus, l'amblyopie, l'affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence, les vertiges, les attaques apoplectiformes, à la suite desquelles on voit se développer parfois une hémiplégie transitoire. Il faut joindre à cela, comme symptôme négatif d'une assez grande valeur, l'absence habituelle de troubles sensitifs et trophiques.

Mais il ne faut pas croire que cette forme soit toujours identique dans son expression symptomatique. La plupart des symptômes que nous venons d'indiquer, tels que le nystagmus, la diplopie, etc., peuvent faire défaut. A côté de ce groupe de faits où l'anomalie est constituée par l'absence de quelques-uns des symptômes, il en existe un autre où, au contraire, c'est l'adjonction de phénomènes qui modifie l'apparence symptomatique habituelle. C'est ainsi que, dans certaines observations, on a relevé la présence de crises gastriques, de la perte d'équilibre analogue à celle qui se voit chez les tabétiques, de douleurs en ceinture, d'atrophie musculaire.

Ainsi donc, même dans la forme cérébro-spinale de la sclérose en plaques, l'aspect que présentent les malades est loin d'être toujours le même.

Lorsque les plaques de sclérose ont envahi exclusivement la moelle ou sont très prédominantes dans l'encéphale et le bulbe, le tableau symptomatique comparé à celui de la forme cérébro-spinale sera très imparfait. Tout un groupe de phénomènes pourra faire complètement défaut.

Mais ce n'est pas exclusivement par l'absence de certains symptômes habituels ou par l'adjonction de quelques phénomènes insolites que sont constituées les variétés symptomatiques de la sclérose en plaques. Elle peut revêtir quelquefois la physionomie d'autres affections nerveuses et s'éloigner d'autant plus du type normal. L'affection qu'elle simule le plus fréquemment est *le tabes dorsal spasmodique.*

Nous devons tout d'abord dire quelques mots sur cette dernière affection, dont l'autonomie n'est pas encore démontrée. M. Erb décrivait, en 1875, une affection caractérisée exclusivement par de la paralysie spasmodique bornée d'abord aux membres inférieurs et envahissant fréquemment les membres supérieurs, avec absence complète de tout autre trouble fonctionnel. M. Erb désigna cette affection sous le nom de paralysie spinale spasmodique et indiqua comme substratum anatomique une sclérose symétrique et primitive des cordons latéraux.

M. Charcot, bientôt après, étudia de son côté cette affection qu'il dénomma le tabes dorsal spasmodique. Mais sa description s'éloigne de celle de M. Erb en ce que, tout en reconnaissant la localisation anatomique signalée par l'auteur allemand comme très vraisem-

blable, il ne la considère pas encore comme suffisamment prouvée.

Telle était l'opinion de M. Charcot en 1877. En 1880, dans ses leçons sur les localisations, il revient sur ce sujet et, en l'absence de nouvelles observations décisives, il ne modifie pas ses premières conclusions.

La question n'a pas été élucidée depuis cette époque; on n'a pas encore publié d'observation de tabes dorsal spasmodique avec autopsie suffisamment probante.

Ainsi donc l'existence anatomique du tabes dorsal spasmodique n'est pas encore démontrée, il n'existe que dans le domaine clinique; et si, comme le veulent certains auteurs, cette affection n'est qu'une création artificielle et que les lésions d'une myélite quelconque peuvent, dans certains cas, se traduire par les mêmes symptômes, on comprend pourquoi la sclérose en plaques a pu si souvent revêtir cette apparence clinique. Il faut donc rester encore sur la réserve en ce qui touche cette question.

Une autre affection que la sclérose en plaques simule parfois, est la *sclérose latérale amyotrophique*; mais ces cas ne sont pas encore nombreux, il n'en existe que trois jusqu'à présent: un, publié par Killian en 1877; un autre, par Pitres la même année, et enfin, une observation toute récente, publié par M. Déjerine en 1884 dans la *Revue de Médecine.*

Les symptômes dominants sont, d'une part: une atrophie; d'autre part, une contracture des membres et les malades meurent d'accidents bulbaires. Nous n'avons pas du reste à insister sur les détails. Dire que les ma-

lades ressemblent, à s'y méprendre, à des sujets atteints de sclérose latérale amyotrophique, c'est indiquer les caractères cliniques qu'ils présentent.

La sclérose en plaques a pu dans certains cas simuler une *hémiplégie d'origine cérébrale.* Mais les observations publiées jusqu'à présent ne sont que très rares. M. Bouicli, dans sa thèse, n'en a réuni que deux cas, et ce n'est que sous toutes réserves qu'il mentionne, à côté des deux formes frustes précédentes, une forme fruste simulant l'hémiplégie d'origine cérébrale.

L'évolution habituelle de la sclérose en plaques est lente et sa durée ordinaire de six à dix ans.

Enfin, une des particularités cliniques les plus intéressantes de cette affection est la possibilité des rémissions, qui sont quelquefois assez longues pour faire espérer une guérison complète.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. (Personnelle.)

La première partie de cette observation, depuis l'entrée de la malade à l'hôpital jusqu'au 1er janvier 1883, époque à laquelle nous sommes entré dans le service de M. Vulpian, nous a été communiquée par notre maître.

Petrelle (Elise), âgée de 33 ans, papetière, entre le 6 décembre 1882 à l'Hôtel-Dieu, dans le service de M. le professeur Vulpian.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 65 ans d'une attaque d'apoplexie. Mère vit encore et jouit d'une parfaite santé.

Antécédents personnels. — De 12 à 15 ans engorgements ganglionnaires siégeant à la région du cou.

A 23 ans, pneumonie.

En juillet 1875, la malade, alors âgée de 26 ans 1/2, éprouve de violentes contrariétés. Elle est prise alors de vomissements bilieux très fréquents, se renouvelant à la moindre émotion. Elle s'alite.

Au bout de quinze jours, les vomissements continuant toujours, elle ressent au niveau de l'articulation tibio-tarsienne droite des douleurs d'abord sourdes, puis plus franches, plus accusées et augmentant progressivement, au point de devenir intolérables. Ces douleurs, que la malade compare à la sensation que donneraient des morsures, gagnent bientôt le genou du même côté.

Au bout d'une nouvelle quinzaine les vomissements s'arrê-

tent. La malade veut se lever, mais il lui est impossible de s'appuyer sur la jambe droite. Raideur extrême n'existant que dans la marche. Douleurs très vives sous l'influence du moindre attouchement au niveau des articulations. Sur le conseil de son médecin elle se fait électriser et prend des bains sulfureux ainsi que des bains salés. Au bout de deux mois environ les phénomènes s'amendent, la malade peut marcher et, à la fin de 1875, elle avait entièrement recouvré l'usage de son membre.

Jusqu'au mois de novembre 1878 aucun accident; la malade marche parfaitement.

A cette époque nouvelles émotions, nouveaux vomissements; toutefois la malade ne garde pas le lit. C'est alors que pour la seconde fois sa jambe droite devint malade. D'abord ce fut un sentiment de fatigue, de pesanteur allant en augmentant quand elle marchait quelque temps et se traduisant alors par de la raideur et l'impossibilité de fléchir la jambe droite. Cette impossibilité de fléchir le membre inférieur droit n'était pas accompagnée de douleurs; elle était en outre inconstante et il lui arrivait parfois de recouvrer d'une façon complète l'usage de son membre. Cette intermittence des accidents est nettement signalée par la malade, qui attribue à l'influence des changements de temps les accès de raideur qui se produisaient à intervalles très variables dans sa jambe droite.

En juillet 1880, elle devint enceinte et accoucha le 10 avril 1881 d'un enfant très bien portant qui est mort de convulsions il y a deux mois.

Sauf la raideur de sa jambe droite, elle s'est très bien portée durant sa grossesse, et elle accoucha en une heure sans avoir eu de violentes douleurs.

Au mois de mars 1882 elle est entrée à la Charité pour les phénomènes de raideur de la jambe droite devenus permanents. Elle avait à ce moment aussi des douleurs dans la colonne lombaire. Des pointes de feu appliquées à ce niveau et le repos amenèrent une certaine amélioration, qui permit à la malade

de sortir de l'hôpital le 4 avril. La raideur de la jambe était redevenue intermittente et n'apparaissait que d'une façon très passagère.

Il y a deux mois, sous l'influence d'un refroidissement, les accidents ont reparu, et c'est pour ce motif qu'elle entre à l'hôpital.

Examen de la malade le jour de son entrée à l'hôpital, le 6 décembre 1882. — La malade se plaint d'éprouver de la faiblesse dans la jambe droite et une très grande difficulté pour marcher. Sa démarche présente les caractères suivants : lorsqu'elle est appuyée sur la jambe gauche, elle projette la jambe droite en avant sans pouvoir la fléchir sur la cuisse et comme si ces deux segments du membre inférieur étaient soudés l'un à l'autre. Lorsque la malade est couchée, si l'on cherche à fléchir ou à étendre la jambe droite sur la cuisse, les muscles se raidissent et il est impossible d'imprimer ces mouvements. Les mouvements spontanés du membre inférieur droit sont conservés, mais ils s'effectuent avec plus de lenteur que ceux du membre inférieur gauche. Pas d'atrophie musculaire. Contractilité faradique conservée et égale des deux côtés. Exagération manifeste du réflexe rotulien droit, mais pas de trépidation épileptiforme du pied. La sensibilité cutanée est conservée; la malade sent très bien le sol et reconnaît parfaitement si ses pieds sont sur du parquet ou sur du pavé. Pourtant, en comparant la sensibilité des deux membres inférieurs, on reconnaît qu'à droite les sensations sont plus nettes et plus rapidement perçues qu'à gauche. Si l'on fait fermer les yeux de la malade on peut toucher très légèrement, il est vrai, la peau de la jambe gauche sans que le contact soit perçu. Au contraire, à droite, le moindre contact est senti. D'autre part, la jambe droite supporte moins bien que la jambe gauche un courant faradique intense. La température du membre inférieur droit est moins élevée qu'à gauche; les téguments sont plus pâles du côté droit et la malade éprouve de ce côté une sensation de froid. Pas de dou-

leurs, ni dans les reins, ni dans les membres, ni quand on percute la colonne vertébrale, qui ne présente, d'ailleurs, ni saillie ni dépression. Rien du côté des organes des sens. Pas de troubles de la miction. Les fonctions digestives sont normales. L'état général est excellent. On lui prescrit de l'iodure de potassium le jour de son entrée et les jours qui suivent on commence à l'électriser et on applique des pointes de feu le long de la colonne vertébrale.

3 *décembre*. La malade n'éprouve plus dans la jambe droite la sensation de froid dont elle se plaignait le jour de son entrée, et en même temps la différence de coloration des deux côtés tend à disparaître.

Le 21. La malade se sent améliorée dans son état et dit que la veille elle a pu en marchant plier le genou droit, ce qui ne lui était pas arrivé depuis longtemps.

1er *janvier* 1883. Douleurs vives dans le genou droit.

Le 5. Douleurs dans la région dorsale.

Le 11. Les douleurs augmentent. Pointes de feu.

Le 14. La faiblesse du membre inférieur droit augmente; la malade tombe en marchant.

Le 19. Les douleurs et l'affaiblissement ont de nouveau très notablement diminué. Le cou-de-pied droit qui était plus pâle que le gauche est aujourd'hui à peu près semblable à celui du côté opposé.

Le 25. Lorsque la malade marche depuis quelque temps, il apparaît un peu de tremblement dans les membres inférieurs. On suspend l'électrisation.

Le 30. Quelques douleurs dans la région lombaire. Pointes de feu. On reprend l'électrisation.

24 *février*. L'amélioration a été en s'accentuant depuis le commencement du mois.

Le 24 février la malade demande à sortir.

Il y a toujours de l'hémiparaplégie spinale avec anesthésie

croisée, mais les symptômes sont peu accentués. Les réflexes tendineux sont exagérés à droite.

16 *mars*. La malade rentre à l'hôpital. Elle dit que quelques jours après sa sortie les douleurs et l'affaiblissement des membres inférieurs se sont de nouveau exagérés. L'affaiblissement est toujours plus accentué à droite, et à gauche la sensibilité est diminuée.

Le 15. Pas de modification notable depuis un mois. Douleurs dans le genou droit. Les extrémités inférieures sont froides.

Le 25. La faiblesse a augmenté.

1er *mai*. Les douleurs sont aujourd'hui plus fortes à gauche. Sensation de brûlure dans le mollet qui s'exagère quand on applique un corps froid. La malade ne peut supporter l'électricité. Pointes de feu.

Le 7. Les douleurs sont toujours fortes à gauche et l'affaiblissement est actuellement plus marqué à gauche qu'à droite. La malade marche avec beaucoup de difficulté. Dilatation de la pupille droite. La malade dit que par moments elle voit trouble.

Le 11. La jambe droite va de mieux en mieux; la gauche, au contraire, est, pour ainsi dire, complètement paralysée, et la malade ne peut plus se lever. Les réflexes tendineux sont diminués à gauche, moins exagérés qu'autrefois à droite.

La miction qui, jusque-là, n'avait pas été troublée, se fait aujourd'hui difficilement.

Le 18. On est obligé de cathétériser la malade.

Le 20. La paralysie de la jambe gauche est aujourd'hui moins marquée, les mouvements des orteils sont possibles. Plus de douleurs dans le genou.

Le 22. Plus de douleurs dans les jambes. La jambe droite s'affaiblit de nouveau. La miction est toujours difficile et l'on est encore obligé de pratiquer le cathétérisme. La malade dit que depuis quelques jours elle voit double; l'œil gauche est, en effet, porté en dedans.

Le 24. Toute la nuit, douleurs dans la jambe gauche. L'exa-

gération des réflexes tendineux est plus marquée que d'habitude à droite.

M. Galezowski examine la malade à l'ophthalmoscope et ne trouve rien d'anormal.

Le 29. Incontinence d'urine. La paralysie de la jambe droite s'est tellement accentuée qu'elle ne peut plus être soulevée.

1er *juin*. La malade se sent mal à l'aise et n'a pas d'appétit. Pendant la nuit, douleurs lancinantes dans la jambe gauche, qui s'affaiblit de nouveau.

Le 7. A peu près même état, mais la diplopie et la mydriase ont disparu.

Le 8. Les deux jambes, à peu près complètement paralysées, sont tournées en dedans.

Le 10. La malade a par moments dans les jambes des soubresauts qui ne sont pas douloureux.

Le 12. La malade se plaint pour la première fois d'éprouver une sensation de lassitude dans les membres supérieurs.

Le 13. Les bras sont encore plus lourds que la veille. La sensibilité est conservée. Les membres inférieurs sont toujours paralysés; légère contracture; la contractilité musculaire est toujours conservée.

La malade est lasse, n'a pas d'appétit, mais il n'y a pas de fièvre. Le soir, elle a été prise d'un accès de dyspnée assez fort avec cyanose de la face. Le diaphragme ne semble pas paralysé.

Le 14. Les bras sont beaucoup plus faibles; il est impossible à la malade de serrer un objet avec ses mains. Début d'eschare à la fesse gauche. Râles de bronchite. Ventouses sèches.

Le 15. La contracture des membres inférieurs a augmenté. Il y a du larmoiement à droite et la vue est trouble.

Le 16. La respiration est toujours gênée et l'expectoration très difficile. La malade se plaint d'éprouver une douleur dans le cou qui l'empêche de tourner la tête.

Depuis l'apparition de la paralysie dans les membres supé-

rieurs, l'état général s'est altéré; la malade est très faible et très abattue, ne mange presque plus.

Le 17. L'affaiblissement des membres supérieurs va toujours en s'accentuant. A gauche, la paralysie est presque absolument complète; bien moins marquée à droite. La sensibilité persiste. La tête est fléchie en avant et inclinée à droite; il y a de la contracture du trapèze du côté droit et douleurs sous-occipitales qui augmentent à la pression.

Le 18. Le côté gauche du cou est très douloureux.

Le 19. La tête est aujourd'hui déviée à gauche et il y a de la contracture du trapèze et du sterno-mastoïdien gauche. L'affaiblissement des membres supérieurs tend encore à augmenter. La dyspnée persiste.

Le 21. Paralysie faciale à droite, atteignant le facial supérieur et inférieur; la malade ne peut fermer l'œil. La pupille droite semble plus large que la gauche. Les deux membres inférieurs et le membre supérieur gauche sont toujours complètement paralysés. Le membre supérieur droit peut encore être soulevé. La contractilité faradique persiste aux quatre membres, ainsi qu'à la face. L'intelligence est toujours conservée, mais la malade est très abattue.

Le 22. La malade est très prostrée; elle respire avec beaucoup de difficulté; le pouls est petit et faible. Les phénomènes paralytiques sont toujours pareils, si ce n'est que la déviation de la tête est moins accentuée.

Le 23. La malade meurt dans la matinée, brusquement, comme par syncope.

Résumé de l'observation. — L'histoire de cette malade se compose, comme on le voit, de nombreux épisodes, mais on peut distinguer deux phases principales :

La première, d'une durée de près de sept ans, est caractérisée exclusivement par des troubles moteurs et sensitifs localisés aux membres inférieurs avec plusieurs alternatives d'amélioration et d'aggravation.

Elle est remarquable par les oscillations que les phénomènes morbides ont présentées.

La malade qui, jusqu'alors, avait joui d'une santé parfaite, est prise un jour de malaise, de vomissements ; elle se couche ; alors apparaissent des douleurs dans quelques articulations du membre inférieur droit, puis un affaiblissement et une raideur du même membre qui l'empêchent de marcher. Ces phénomènes durent deux mois, puis disparaissent complètement.

Pendant trois ans, santé parfaite.

Le membre inférieur droit se prend de nouveau. Sensation de pesanteur, faiblesse et impossibilité de fléchir la jambe sur la cuisse quand la malade a marché quelque temps. Pendant quatre ans, la malade reste dans le même état. Il faut noter que de temps en temps il y a des intermittences pendant lesquelles elle recouvre d'une façon complète l'usage de son membre.

Lorsque la malade entre à l'hôpital, on constate de l'hémiparaplégie, avec un certain degré d'anesthésie croisée. Il y a alors quelques alternatives en bien et en mal, et, trois mois après l'entrée à l'hôpital, la malade sort très améliorée.

Quinze jours après, réapparition de l'hémiparaplégie spinale avec anesthésie croisée. Au bout d'un mois, la faiblesse du membre inférieur droit, qui était plus marquée que celle du membre gauche, s'atténue, et ce dernier devient à son tour le plus faible. Cet état ne dure que quelques jours ; la jambe droite s'affaiblit de nouveau, et, deux mois après la rentrée à l'hôpital, l'affaiblissement est très notable aux deux membres inférieurs. En même temps, apparaissent des phénomènes nouveaux et la maladie entre dans la seconde phase.

La seconde phase est très courte, d'une durée d'un mois à peine ; elle est caractérisée par l'exagération notable des symptômes précédents et l'apparition de phénomènes nouveaux : troubles de la miction, quelques troubles oculaires, puis extension des troubles moteurs à la partie supérieure du corps ; paralysie des membres supérieurs, contracture de quelques

muscles du cou, paralysie d'un des côtés de la face, et, en même temps, grand abattement, difficulté de la respiration, prostration et mort par syncope.

Lorsque la malade était entrée à l'hôpital, M. Vulpian, se fondant sur ce que les phénomènes paralytiques observés au membre inférieur droit s'accompagnaient d'anesthésie du côté opposé, porta le diagnostic de plaque de sclérose siégeant dans la région lombaire dans le côté droit.

M. Vulpian était en congé à l'époque où la malade entra dans la seconde phase, et ne put, par conséquent, émettre un diagnostic. On pensa qu'on avait affaire à une myélite ascendante.

Autopsie. — Rien dans les organes thoraciques et abdominaux, si ce n'est que les poumons sont très congestionnés aux bases.

Rien dans le cerveau, ni dans le cervelet.

Sur la page suivante sont représentées des coupes de la protubérance du bulbe et de la moelle, échelonnées de haut en bas et montrant le siège des plaques de sclérose qui occupaient ces organes. Au point de vue histologique, ces plaques présentent les caractères ordinaires que l'on rencontre dans la sclérose multiloculaire. Nous noterons seulement qu'il y avait au-dessus du renflement cervical un léger degré de sclérose secondaire.

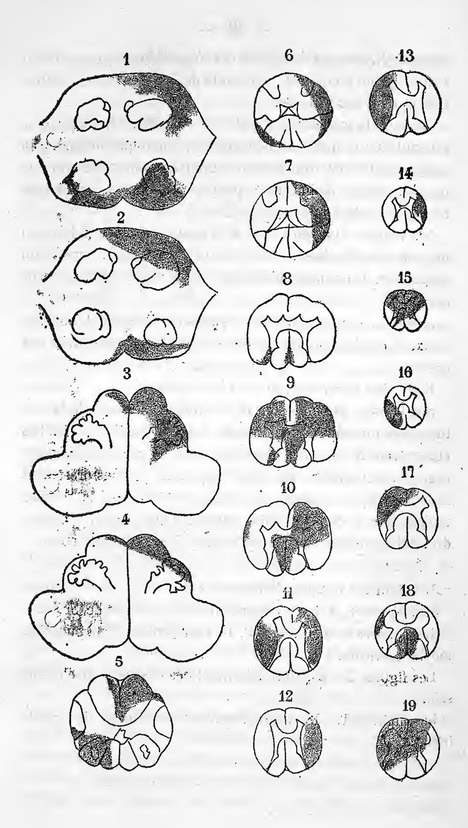
Les figures 1 et 2 représentent des coupes de protubérance.

Les figures 3, 4, 5, 6, 7 représentent des coupes de bulbe.

Les figures 8, 9, 10, 11, 12, 13 représentent des coupes de moelle cervicale.

Les figures 14, 15, 16 représentent des coupes de moelle dorsale.

Les figures 17, 18, 19 représentent des coupes de moelle lombaire.


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19

Cette observation nous paraît remarquable à plus d'un titre et nous devons chercher à en relever les particularités les plus intéressantes.

L'évolution de la maladie, comme nous l'avons dit plus haut, peut être divisée en deux phases principales.

La première est remarquable par les oscillations que les phénomènes morbides ont présentées. Il semble tout d'abord difficile de concilier ces deux faits : d'une part, mobilité des symptômes ; d'autre part, sclérose de la région lombaire tellement notable que plus des deux tiers de la surface de la moelle, vue sur une coupe transversale, paraissent détruits. Il est, en effet, impossible de supposer que de pareilles lésions soient capables de rétrocéder brusquement, et l'on est bien forcé d'admettre que dans les moments d'amélioration et de guérison presque complète par lesquels la malade a passé, la sclérose de la moelle persistait et que par conséquent de pareilles altérations sont compatibles avec une absence, pour ainsi dire complète, de troubles fonctionnels. Ainsi donc, un examen superficiel de la moelle, un examen macroscopique ne permet pas de concevoir la raison de cette apparente contradiction. L'examen microscopique, au contraire, donne assez facilement le moyen de l'expliquer. On se rappelle, en effet, que la conservation des cylindres-axes au milieu des plaques de sclérose est un des caractères les plus communs de cette affection, et du reste, les planches qui sont annexées à ce travail et qui démontrent la persistance des filaments cylindres-axiles dans des régions où la myéline a complètement disparu, représentent des préparations de la moelle de

cette malade. Ainsi, malgré l'intensité des lésions, les éléments essentiels de la moelle n'ont pas été détruits. Les troubles paralytiques étaient donc simplement dus à l'irritation que l'inflammation interstitielle devait exercer sur les cylindres-axes, et l'on comprend très bien que dans certaines circonstances, sans doute sous l'influence d'un arrêt momentané dans le processus inflammatoire, la moelle ait pu recouvrer ses fonctions.

La seconde phase a été caractérisée cliniquement, comme on l'a vu, par une sorte de myélite ascendante aiguë. Les symptômes observés dans cette seconde période, ainsi que la marche des accidents n'ont rien qui rappelle les descriptions classiques de la sclérose en plaques, soit dans sa forme type, soit même dans ses formes frustes. Un des caractères essentiels de l'histoire clinique de la sclérose en plaques, semble être la lenteur de l'évolution qui cadre du reste parfaitement avec les caractères anatomiques des lésions, avec la sclérose. Or, ici les troubles paralytiques ont eu une marche très rapidement envahissante, et en présence de pareils phénomènes, on pouvait s'attendre à trouver au-dessus du renflement lombaire, dans la moelle et dans le bulbe, les lésions qu'on observe dans la myélite ascendante aiguë, et il n'y avait là aucun indice pouvant permettre de porter le diagnostic de sclérose en plaques.

Mais il se soulève un problème qui n'est pas sans importance : ces lésions médullaires situées au-dessus de la région lombaire et qui ne se sont révélées cliniquement que quinze jours avant la mort, sont-elles de date récente, ou bien au contraire existaient-elles déjà quel-

que temps avant l'apparition des troubles fonctionnels ? L'examen anatomique nous à montré que les plaques de la moelle cervicale et même les plaques bulbaires et protubérantielles étaient constituées par du tissu conjonctif déjà bien organisé, et il nous paraît difficile d'admettre que ces plaques soient nouvellement formées. Il est encore un autre caractère anatomique, peut-être encore plus décisif, en faveur de cette opinion : nous avons vu en effet que dans la moelle cervicale supérieure les cordons de Goll avaient subi un certain degré de sclérose secondaire ; or, cette lésion ne commence guère à se constituer que plus d'un mois après le début de la dégénération. Nous croyons donc pouvoir affirmer que la moelle était déjà assez notablement altérée à un moment où il n'y avait encore aucun trouble fonctionnel capable de révéler l'existence de ces modifications anatomiques, et nous pouvons dire à ce sujet ce que nous avons dit à propos des oscillations de la première période : l'intégrité des cylindres-axes permet de comprendre cette apparente anomalie, et les troubles fonctionnels n'apparaissent sans doute que lorsque l'inflammation interstitielle est assez marquée pour irriter les cylindres-axes.

Il est donc vraisemblable, que cette phase aiguë de la maladie correspond à une exacerbation dans des phénomènes inflammatoires qui existaient déjà depuis un certain temps dans la moelle cervicale et dans le bulbe.

Observation II (personnelle).

Joineaud (Thérèse), âgée de 35 ans, ménagère, entre, le 7 mai 1884, dans le service de M. Bucquoy, à l'hôpital Cochin. On l'apporte sur un brancard; elle est assoupie, et on ne peut obtenir d'elle aucune réponse aux questions qu'on lui pose.

Son mari et sa fille, qui l'accompagnaient, nous donnent sur elle les renseignements qui suivent :

Antécédents héréditaires. — Rien à noter du côté des parents. Elle a eu neuf enfants, dont deux vivent et se portent bien. Les sept autres sont morts en bas âge, et avaient, paraît-il, des convulsions.

Antécédents personnels. — Elle a eu jusqu'à 33 ans une excellente santé. Pas de maladie infectieuse, pas de syphilis, pas d'alcoolisme. Il y a deux ans de cela (à ce moment elle allaitait son dernier enfant, âgé de cinq mois), elle fut prise, sans cause appréciable, de fortes douleurs dans les membres inférieurs. Ces douleurs allèrent en s'accentuant, et, dix jours après leur début, elle fut obligée de s'aliter. A ces douleurs se joignit un affaiblissement des membres inférieurs, et ces deux causes, douleur et faiblesse, l'empêchaient de marcher et lui rendaient même la station très difficile; elle se levait, paraît-il, de temps en temps, faisait quelques pas autour de son lit, mais cela avec la plus grande peine et en prenant un point d'appui. A part cela, santé parfaite. La sensibilité aux membres inférieurs était conservée. Pas d'incontinence des urines ni des matières fécales, pas de troubles trophiques. Intelligence tout à fait conservée. Appétit excellent. Très bon état général.

La malade resta ainsi une année entière sans modification notable, gardant le lit, incapable de se livrer aux soins du ménage, et incommodée par ses douleurs, qui apparaissaient même pendant qu'elle était au repos et devenaient parfois très intenses.

Au bout d'un an, son état commença à s'améliorer, les dou-

leurs devinrent moins fortes et moins fréquentes, la faiblesse s'atténua. Elle put bientôt se lever, marcher dans la chambre sans soutien, et l'amélioration s'accentua très rapidement, si bien qu'un mois après son début la malade avait recouvré la force dans les jambes, et qu'elle se considéra comme tout à fait guérie.

Elle resta un an revenue à son état normal, ayant pourtant de temps à autre des douleurs dans les membres inférieurs.

Il y a de cela trois semaines, sans qu'on puisse invoquer un motif quelconque, les douleurs s'exagérèrent de nouveau dans les membres inférieures : ceux-ci s'affaiblirent rapidement, et, en l'espace de quelques jours, elle redevint impotente comme elle l'avait été un an auparavant. Une semaine après, c'est-à-dire il y a de cela quinze jours, se sont déclarés des symptômes nouveaux : incontinence des urines et des matières fécales, et des troubles cérébraux. La malade est sans cesse assoupie, dort presque continuellement. Son intelligence est très ébranlée, et souvent elle paraît ne pas comprendre du tout ce qu'on dit autour d'elle. Mais son mari nous dit que, par moments, la malade recouvre toute sa lucidité.

Examen le jour de l'entrée, le 9 mai 1884. — Le soir de son entrée, voici dans quel état nous trouvons la malade : elle est étendue dans son lit, demi-somnolente, l'œil droit entr'ouvert, l'œil gauche fermé, et il nous est d'abord impossible de la faire sortir de son sommeil. La religieuse nous dit qu'elle est restée ainsi assoupie depuis le matin, et qu'elle n'a pas encore prononcé une seule parole. Pourtant, après quelques tentatives pour exciter sa sensibilité, après l'avoir pincée, avoir flagellé sa poitrine, ainsi que sa figure, avec une compresse trempée dans de l'eau fraîche, on arrive à la faire sortir un peu de sa torpeur et à obtenir quelques réponses. Elle confirme d'abord les renseignements que son mari nous avait donnés le matin. Elle dit qu'elle se sent entraînée d'une façon irrésistible à dormir, qu'elle éprouve un peu de céphalalgie, mais pas très in-

tense, et que son appétit a complètement disparu. Elle soulève les membres inférieurs, mais avec grande difficulté, et il lui est impossible de se tenir debout; quant aux membres supérieurs, ils sont très affaiblis, mais beaucoup moins que les membres inférieurs. Elle peut relever la paupière supérieure gauche, qu'elle tient abaissée, et elle dit qu'elle ferme l'œil gauche parce que, quand les deux yeux sont ouverts, elle voit double. L'œil gauche est porté en effet un peu en dedans, comme s'il y avait une parésie du moteur oculaire externe. Les deux pupilles sont dilatées. La malade a conservé dans toutes les régions du corps la sensibilité au tact, à la douleur et à la température; mais cette sensibilité est émoussée. Les diverses sensibilités spéciales, la vue, le goût, l'ouïe et l'odorat, sont conservées. Les réflexes tendineux sont abolis. Pas d'atrophie musculaire. La malade nous dit qu'il lui arrive parfois d'uriner au lit lorsqu'elle dort; mais que, lorsqu'elle est éveillée, elle n'a d'incontinence ni des urines ni des matières fécales. Elle dit qu'elle a, par moments, des douleurs dans les membres inférieurs. Rien au cœur. Quelques râles de congestion dans les poumons, aux deux bases. Pas d'albumine ni de sucre dans les urines. Pas de fièvre. Pas de troubles trophiques. Au bout de quelques minutes d'interrogatoire, les réponses que fait la malade deviennent moins précises, elle finit même par se contredire et divaguer, et elle ne tarde pas à s'assoupir de nouveau.

Le 10. Le matin, à la visite, il est impossible d'obtenir de réponse. La religieuse nous dit que le matin elle a mangé la soupe, et qu'elle a eu quelques instants de lucidité. Le pincement aux membres inférieurs provoque quelques réflexes. Lorsqu'on soulève les membres inférieurs, ils retombent inertes; les membres supérieurs, soulevés, restent au contraire quelques instants dans la situation qu'on leur a donnée, puis retombent.

Les 11, 12, 13, 14. Pendant les quatre jours suivants, la situation ne se modifie guère. La malade dort par jour de seize à dix-huit heures; pendant qu'elle est réveillée, elle est dans

une torpeur dont on ne peut pas toujours la faire sortir. Parfois, la malade regarde la personne qui lui parle, semble comprendre un peu ce qu'on lui dit, consent à faire un signe de tête ou à exécuter un mouvement commandé, mais ne dit pas un mot. Parfois, au contraire, elle sort de sa torpeur, et l'on peut alors pendant quelques minutes causer avec elle, obtenir des réponses raisonnables, mais la lucidité absolue n'est que de courte durée. Il lui arrive à plusieurs reprises d'uriner au lit.

Le 14. On note un peu de fièvre, 38,5. Les râles de congestion sont un peu plus nombreux aux bases.

Le 15. La malade respire avec une certaine difficulté : l'état des poumons ne s'est guère modifié ; le pouls est petit, irrégulier ; pas de paralysie du diaphragme ; température de 39°. Ce jour-là, la prostration de la malade est plus marquée que d'habitude ; elle n'a pas, comme les jours précédents, quelques moments de lucidité. On ne peut lui faire prendre aucune nourriture.

Le 16. La malade meurt à 3 heures du matin, et, d'après les renseignements fournis par la veilleuse, qui avait à plusieurs reprises examiné la malade, son état ne s'était pas beaucoup modifié depuis la veille, la dyspnée n'avait pas du tout augmenté ; elle ne paraît pas du tout être morte de suffocation, mais s'être doucement éteinte.

Autopsie. — Les organes thoraciques et abdominaux sont normaux.

Pas de lésions appréciables dans le cerveau ni dans le cervelet.

Sur la page suivante sont représentées des coupes de la protubérance du bulbe et de la moelle, échelonnées de haut en bas, montrant le siège de plaques de sclérose dont ces organes étaient remplis.

Les caractères histologiques sont ceux que l'on rencontre ordinairement dans la sclérose en plaques.

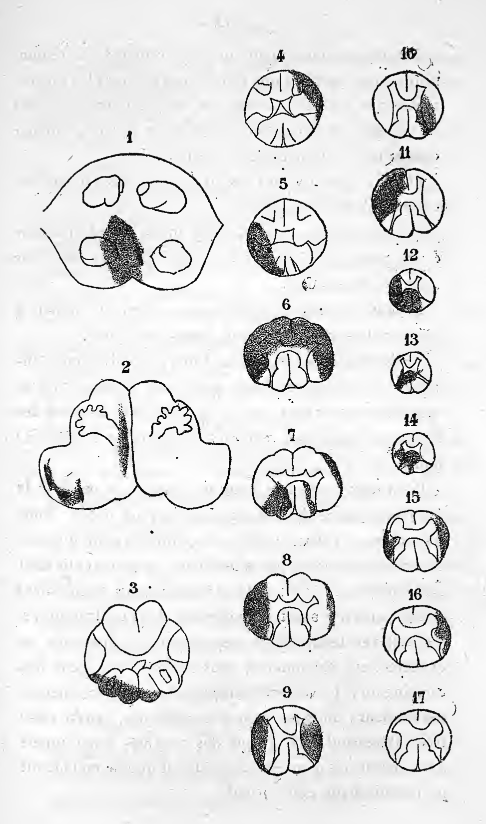
La figure 1 représente une coupe de protubérance.

Les figures 2, 3, 4, 5, représentent des coupes de bulbe.

Les figures 6, 7, 8, 9, 10, 11, représentent des coupes de moelle cervicale.

Les figures 14, 15, 16, représentent des coupes de moelle dorsale.

Les figures 17, 18, 19, représentent des coupes de moelle lombaire.



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17

Il nous semble évident que les accidents qui remontent à deux ans ont une étroite parenté avec les phénomènes que nous avons observés, qu'ils étaient déjà sous la dépendance des lésions médullaires et relevaient par conséquent de la sclérose en plaques.

On peut donc diviser l'histoire clinique de cette malade en trois phases principales :

Première phase, d'une durée d'un an, caractérisée par de la paraplégie incomplète et des douleurs dans les membres inférieurs.

Deuxième phase, ayant duré aussi un an ; la malade a recouvré la santé d'une façon presque complète.

Troisième phase très courte, d'une durée d'un mois environ ; retour des accidents antérieurs et apparition de symptômes nouveaux : troubles urinaires, faiblesse des membres supérieurs, troubles oculaires et cérébraux ; mort.

Il est regrettable que nous ne possédions pas sur la première phase de renseignements plus précis ; nous n'avons pu, en effet, savoir si la paralysie était plus accentuée à un des membres inférieurs ou bien si elle était égale des deux côtés ; si la paraplégie était absolument flasque ou s'il y avait, au contraire, de la contracture, si les réflexes tendineux étaient normaux, diminués ou exagérés, etc. Néanmoins, nous savons d'une façon très certaine qu'il y avait une paraplégie presque complète et des douleurs dans les membres inférieurs. Aussi est-il très intéressant de voir que des troubles fonctionnels aussi accentués aient pu rétrocéder et que la malade ait pu revenir à son état normal.

Il est évident que la persistance des cylindres-axes dans les plaques de sclérose peut seule permettre de comprendre ce retour à la santé.

La troisième phase a été caractérisée par deux ordres de symptômes ; d'une part, paralysie des membres inférieurs, presque complète, parésie des membres supérieurs et affaiblissement d'un des moteurs oculaires externes ; d'autre part, troubles cérébraux tout particuliers, consistant dans un besoin invincible de dormir et une torpeur intellectuelle empêchant la malade de tendre l'esprit plus de quelques minutes, sans que ses idées ne se troublent aussitôt. Il n'y a dans ces symptômes aucun des caractères habituels de la sclérose en plaques, et par conséquent à ce point de vue, on a affaire à une forme fruste au premier chef.

Mais ce qu'il y a là surtout de remarquable, c'est la rapidité de l'évolution ; dans l'espace d'un mois, tous ces phénomènes se sont développés et ont amené la mort.

Les plaques de sclérose que nous avons trouvées dans la moelle, le bulbe et la protubérance, sont constituées par du tissu conjonctif bien organisé, et par conséquent, nous sommes porté à croire, comme dans l'observation précédente, que les lésions ont dû commencer à se déve- avant le début des troubles fonctionnels.

Observation III.

Le malade, dont il sera ici question, a été traité et a succombé dans le service de M. le professeur Cornil, à l'hôpital de la Pitié. M. Cornil nous a confié la moelle et le bulbe et nous en avons fait l'examen histologique.

L'observation a été recueillie par M. Gibier, interne du service, mais malheureusement elle a été égarée et par conséquent nous manquons de renseignements très circonstanciés sur l'histoire clinique de ce malade. Nous en connaissons pourtant les traits les plus essentiels, dont MM. Cornil et Gibier ont gardé un souvenir très précis, et qu'ils ont bien voulu nous communiquer. Cette observation, telle qu'elle est, présente encore un assez grand intérêt et nous avons pensé qu'elle était digne d'être relatée.

X..., âgé de 38 ans, entre à l'hôpital dans les premiers jours de janvier 1883.

Antécédents. — Le malade a contracté la syphilis à l'âge de 18 ans. Il a eu à plusieurs reprises des plaques muqueuses et des éruptions syphilitiques sur diverses parties de la peau ; il présente des cicatrices d'ecthyma.

Il y a 10 ans de cela, étant en Amérique, il a eu une paralysie du côté droit du corps accompagnée d'une gêne dans la parole. Ces accidents n'avaient duré que quelques mois et avaient complètement disparu après un traitement spécifique.

Aucune autre particularité dans le passé pathologique du malade.

Lorsqu'il entre à l'hôpital il a toute sa connaissance, son intelligence paraît absolument saine et il raconte que les symptômes dont il se plaint actuellement remontent à 15 jours. Il s'est aperçu d'abord que sa jambe gauche était plus faible que la droite; cet affaiblissement a été en progressant assez rapidement et a gagné le bras du même côté.

Au moment de l'entrée on constate une paralysie des membres inférieur et supérieur gauche, mais cette paralysie est incomplète, les mouvements sont encore possibles; rien à la face;

pas de troubles trophiques; réflexes tendineux normaux. — On lui prescrit de l'iodure de potassium.

La paralysie s'est accrue en très peu de temps, et une semaine environ après l'entrée, les mouvements avaient complètement disparu aux membres supérieur et inférieur gauche. Quelques jours après, apparition d'hémiplégie faciale gauche, et les mouvements de la langue deviennent très difficiles.

Puis le membre inférieur droit s'affaiblit mais très légèrement et quelques jours après il en est de même du membre supérieur droit. L'intelligence qui était restée d'abord absolument intacte, s'obscurcit; le malade tombe dans le coma et succombe trois semaines après son entrée à l'hôpital et cinq semaines après le début des accidents.

Autopsie. — Les organes thoraciques et abdominaux sont absolument sains.

L'encéphale ne présente pas la moindre lésion, soit récente, soit ancienne.

Sur la page suivante, sont représentées des coupes de la protubérance du bulbe et de la moelle, échelonnées de haut en bas; les organes sont remplis de plaques de sclérose dont la structure présente les caractères ordinaires que l'on trouve dans la sclérose en plaques.

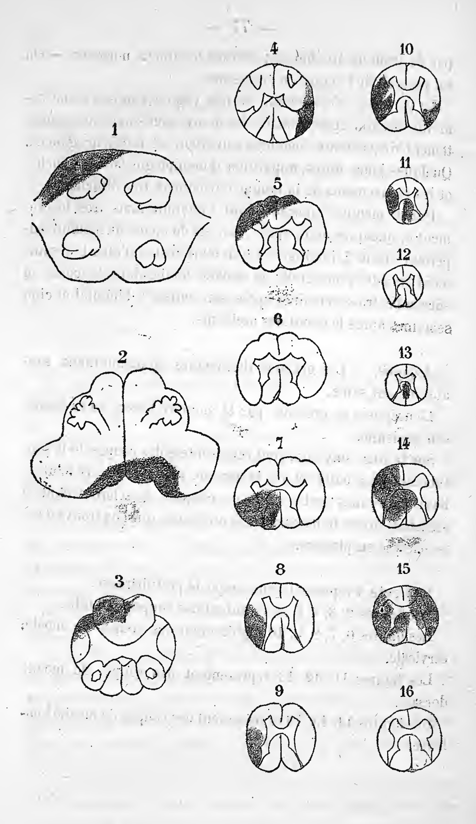
La figure 1 représente une coupe de protubérance.

Les figures 2, 3, 4, 5 représentent des coupes de bulbe.

Les figures 6, 7, 8, 9, 10 représentent des coupes de moelle cervicale.

Les figures 11, 12, 13 représentent des coupes de moelle dorsale.

Les figures 14, 15, 16 représentent des coupes de moelle lombaire.


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16

Cette observation, quoique incomplète au point de vue des détails, n'en est pas moins très intéressante.

Tout d'abord, la syphilis est notée dans les antécédents, et il semble assez rationnel de chercher à établir une relation de cause à effet entre cette maladie et la sclérose en plaques, d'autant plus qu'on ne trouve chez le malade aucune autre étiologie à invoquer. Je sais bien que l'on peut objecter qu'il peut n'y avoir là qu'une simple coïncidence et que le rapport que nous cherchons à établir ne peut nullement être démontré. Nous ferons cependant remarquer qu'à priori, cette supposition est très admissible ; la sclérose des cordons postérieurs, l'ataxie locomotrice, relève tantôt de la syphilis, c'est du moins l'opinion la plus répandue actuellement, tantôt, au contraire, en est tout à fait indépendante. En raisonnant par analogie, on peut très bien supposer qu'il peut en être de même pour la sclérose en plaques. Nous admettons donc, tout en restant sur une certaine réserve, que la syphilis doit être incriminée ici.

Dix ans avant le début des accidents pour lesquels le malade est entré à l'hôpital, et auxquels il a succombé, il avait été atteint d'une hémiplégie avec gêne de la parole, ayant duré trois mois environ. L'absence dans l'encéphale de toute trace de lésion ancienne permet de supposer que ces symptômes étaient déjà sous la dépendance de lésions médullaires. Il est évidemment impossible de l'affirmer ; mais il nous semble en tout cas très vraisemblable que les phénomènes observés à dix ans de distance, en raison de certaines analogies qu'ils présen-

tent, ne sont pas indépendants, mais doivent au contraire être rattachés tous à la même cause.

Ajoutons encore que la disparition de ces accidents, sous l'influence du traitement spécifique, est encore une raison que l'on peut invoquer en faveur de leur nature syphilitique.

Si l'on admet que l'affection, dont le malade a été atteint, il y a dix ans, était sous la dépendance de la sclérose en plaques, on doit être frappé de cette longue rémission équivalant presque à une guérison. Ces rémissions tout en étant, il est vrai, fréquentes dans la sclérose en plaques (et elles ont été notées dans les deux observations précédentes), sont rarement aussi prolongées que dans le cas présent.

Les plaques de sclérose sont constituées par du tissu fibreux, très bien organisé et l'épaississement des vaisseaux est très notable. C'est là encore une raison qui nous fait penser que ces plaques reconnaissent une origine déjà ancienne et que le début de leur formation a précédé de longtemps le début des accidents qui ont été observés.

Voici comment on pourrait concevoir l'évolution des lésions : au début, inflammation interstitielle avec intégrité des cylindres-axes, comme c'est la règle dans la sclérose en plaques ; cette irritation au bout de quelques mois se calme et les éléments nerveux qui n'étaient qu'ébranlés, mais non détruits, recouvrent leurs fonctions. L'inflammation interstitielle est alors, soit enrayée, soit réduite à des proportions si faibles qu'elle ne se traduit par aucun trouble fonctionnel. Ce n'est que

bien plus tard que cette inflammation reprend une nouvelle intensité et amène les phénomènes qu'il nous a été donné de constater.

Mais il faut avoner que ce ne sont là que des hypothèses. Les phénomènes observés, il y a de cela dix ans, se rattachent-ils déjà à la sclérose en plaques ? Les lésions que nous avons constatées se sont-elles développées avec lenteur ou rapidement ? Ce sont là des questions pour la solution desquelles nous n'avons pas d'arguments péremptoires à donner.

Il reste au contraire bien établi qu'un sujet, jouissant d'une parfaite santé depuis dix ans, tombe un jour malade et succombe cinq semaines après le début des premiers symptômes à une affection qui n'est autre que la sclérose en plaques. Au point de vue clinique, on peut dire que la sclérose en plaques a pris ici une allure aiguë.

Nous devons enfin faire remarquer que la paralysie dont le malade a été atteint, a débuté par un des membres inférieurs, a gagné le membre supérieur, la face du même côté et est restée quelque temps confinée à un des côtés avant de gagner le côté opposé.

Il y a donc eu là pendant quelque temps une hémiplégie présentant absolument l'apparence d'une hémiplégie de cause cérébrale.

Observation IV (personnelle).

La malade, dont il est ici question, est morte deux mois après que nous avons quitté le service de M. Vulpian. Notre ami, M. Brunon, interne du service, a bien

voulu nous remettre le cerveau et la moelle et nous donner les renseignements cliniques complémentaires.

Barbier (Joséphine), âgée de 42 ans, blanchisseuse, entre à l'Hôtel-Dieu dans le service de M. le professeur Vulpian le 15 septembre 1883.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 70 ans d'une affection qu'elle ne peut déterminer. Mère vit encore et se porte bien.

Antécédents personnels. — N'a jamais eu, dit-elle, aucune maladie; elle a eu deux enfants qui vivent et sont en bonne santé; ses couches ont été très laborieuses. Il y a 12 ans, elle a eu une très forte contusion à la jambe droite, mais qui n'a pas eu de suites. L'année dernière elle s'est brûlé le pied gauche avec de l'eau bouillante; il en est résulté une eschare superficielle qui s'est cicatrisée assez rapidement, mais néanmoins depuis cette époque la jambe gauche est restée plus faible que la droite.

Il y a de cela quatre mois, elle a commencé à s'apercevoir que ses jambes s'affaiblissaient; elle était à chaque instant obligée de s'asseoir pour se reposer. Elle alla consulter un médecin qui considéra cet affaiblissement comme la conséquence de la profession fatigante qu'elle exerçait et n'institua aucun traitement. La faiblesse alla sans cesse en s'accroissant et, 15 jours après sa visite chez le médecin, la malade ressentit des douleurs très vives dans les jambes, s'exaspérant lorsqu'elle était debout, qui la décidèrent à entrer à l'hôpital de la Pitié. Elle nous dit que le diagnostic du médecin fut celui de rhumatisme articulaire, et à ce moment les douleurs étaient surtout intenses au genou droit et aux deux articulations tibio-tarsiennes qui étaient tuméfiées.

Les douleurs et la faiblesse, loin de s'atténuer sous l'influence du traitement qui fut institué (salicylate de soude), ne firent que s'accroître. Un mois après son entrée, elle éprouva des dou-

leurs en ceinture, elle sentait sa poitrine comme serrée par une cuirasse et ses pieds lui semblaient comprimés par un étau. A l'affaiblissement des membres inférieurs succéda une véritable paralysie. En même temps apparurent de nouveaux symptômes : anesthésie des membres inférieurs, incontinence des urines et des matières fécales. Elle est restée ainsi deux mois confinée au lit, incapable de se lever, sans cesse tourmentée par ses douleurs, souillée par ses urines et ses matières et il se développa une eschare au sacrum.

Au bout de ce temps les divers symptômes s'amendèrent un peu ; la motilité et la sensibilité revinrent en partie ; les douleurs diminuèrent, et elle demanda à sortir de l'hôpital ; mais elle fut emportée sur un brancard, car elle ne pouvait encore se tenir debout. — Elle resta dans un état stationnaire pendant un mois, et lasse de ne pas recouvrer plus promptement la santé, elle entra de nouveau à l'hôpital, cette fois à l'Hôtel-Dieu.

Examen le jour de son entrée. — La malade est incapable de marcher. Les membres inférieurs sont paralysés, tous les deux au même degré. Les muscles ne sont pas atrophiés. La contractilité faradique est conservée. Quand la malade est au lit, il lui est possible de soulever un peu les membres inférieurs. La sensibilité au tact, à la douleur et à la température est seulement émoussée aux membres inférieurs et à la partie inférieure du tronc, mais non abolie. Quelques douleurs dans les membres inférieurs et quelques douleurs en ceinture mais beaucoup moins fortes qu'elles ne l'étaient autrefois. Reflexe patellaire exagéré des deux côtés. Epilepsie spinale. Réflexes cutanés normaux.

A la région sacrée, l'eschare qui s'était développée au début existe encore, mais n'est que superficielle.

Incontinence des urines et des matières fécales.

Rien aux membres supérieurs.

L'intelligence est tout à fait conservée.

Rien au cœur, rien aux poumons. Pas d'albuminurie. Appétit conservé. Etat général assez satisfaisant; pourtant la malade prétend qu'elle a maigri depuis quelque temps.

M. Déjerine qui remplace M. le professeur Vulpian au moment de l'entrée de la malade, porte le diagnostic de myélite transverse, prescrit de l'électriser tous les jours avec des courants faradiques et de lui appliquer deux cautères dans la région lombaire.

15 *Octobre*. Un mois après son entrée, l'état de la malade s'est un peu amélioré.

Les membres inférieurs sont un peu moins faibles; les douleurs ont diminué, et la malade sent le besoin d'uriner et d'aller à la selle, mais elle ne peut retenir ni ses urines, ni ses matières fécales. — Les réflexes tendineux sont moins exagérés.

Le 25. La malade qui jusqu'alors était restée couchée, se lève, fait quelques pas autour de son lit, mais ne peut marcher sans avoir un point d'appui. Les réflexes tendineux sont de nouveau plus prononcés.

1er *novembre*. M. Vulpian reprend le service et porte comme M. Déjerine le diagnostic de myélite transverse.

Le 2. Les douleurs sont plus fortes.

Le 4. Les douleurs ont complètement cessé.

1er *décembre*. Quelques douleurs en ceinture; du reste même état.

Le 30. Aucune modification depuis un mois.

8 *janvier* 1884. La malade, au moment où elle se promenait dans la salle soutenue par des béquilles, tomba brusquement, sans cri, sans convulsions et perdit complètement connaissance. Elle fut relevée et portée dans son lit. Au bout de cinq minutes elle revint à elle et ressentit de la céphalalgie.

4 *février*. Rien de nouveau depuis le 8 janvier. Le 4 février, elle se plaint d'éprouver des douleurs dans l'abdomen, plus particulièrement dans l'épigastre, des nausées et d'avoir depuis quelque temps une soif intense et continuelle. L'examen des urines donne, tant au point de vue du sucre que de l'albumine, un résultat négatif.

Le 24. Le même état persiste sans aucune modification depuis le 4 février. Le soir, comme elle se disposait à manger et qu'elle était assise sur son séant dans son lit, elle pâlit tout à coup, poussa un soupir et s'affaissa; on s'approcha aussitôt d'elle et l'on constata qu'elle était morte.

Autopsie. — Tous les organes, sauf la moelle et le bulbe, on été trouvés absolument normaux. La moelle revêtue de la piemère présentait des taches d'étendue variable, d'une couleur grisâtre, tranchant très nettement sur les parties avoisinantes et disséminées dans toute la hauteur jusqu'au renflement cervical, à l'exclusion de celui-ci. En pratiquant des coupes transversales, on voit que les taches qui apparaissaient à la surface de l'organe correspondent à des îlots grisâtres qui pénètrent dans l'intérieur à une profondeur plus ou moins considérable. Ces îlots sont distincts les uns des autres et le tissu qui les sépare paraît sain à l'œil nu. Les plaques s'étendent depuis le renflement lombaire qui est atteint dans sa partie supérieure jusqu'au renflement cervical qui paraît absolument sain.

La moelle a été durcie par le bichromate d'ammoniaque et le durcissement a été complété par l'acide chromique. Le durcissement a été imparfait sans doute à cause de l'altération profonde des tissus, la moelle est devenue friable et les coupes ont été très difficiles à faire. Pourtant nous avons pu en faire un nombre suffisant pour décrire la répartition des plaques du haut en bas.

Nous devons dire tout d'abord qu'après un séjour d'un mois dans le liquide fixateur, certaines particularités qui nous avaient complètement échappé à l'examen fait à l'état frais, nous apparurent avec la plus grande netteté. En bas la partie inférieure de la moelle lombaire, en haut la moelle à partir du renflement cervical nous avaient semblé, avons-nous dit, tout à fait normales. Il fut alors facile de voir que la partie inférieure de la région lombaire au niveau des cordons pyramidaux, que la moelle cervicale ainsi que le bulbe au niveau des cordons de Goll et des faisceaux cérébelleux directs présentaient une colo-

ration jaunâtre intermédiaire entre la couleur des plaques de sclérose et celle des portions exemptes de lésions. Une dissociation pratiquée dans ces régions nous montra que les tubes nerveux étaient détruits et qu'il y avait de nombreux corps granuleux.

1



L'examen histologique montra que dans les plaques de sclérose il n'y avait plus de tubes nerveux à myéline et que le nombre des cylindres axes dépouillés de leur gaine était très restreint.

2



Entre les plaques de sclérose, la moelle n'est pas absolument normale; les travées conjonctives sont plus épaisses, les vaisseaux plus dilatés et certains tubes paraissent malades, mais ces lésions sont tout à fait accessoires à côté de celles qui existent dans les plaques.

3



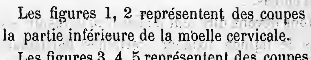
Les dégénérations secondaires apparaissent nettement à l'examen microscopique.

Nous n'avons pas pu déterminer par l'autopsie la cause de la mort subite.

4



Les plaques de sclérose de la moelle n'atteignent pas en haut le renflement cervical; en bas elles n'occupent que la partie supérieure de la moelle lombaire.



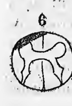
Les figures 1, 2 représentent des coupes de la partie inférieure de la moelle cervicale.

5

Les figures 3, 4, 5 représentent des coupes de moelle dorsale.

La figure 6 représente une coupe de la partie supérieure de moelle lombaire.

6



Les cordons sclérosés par dégénération secondaire se distinguent nettement sur les coupes des îlots de sclérose, et ceux-ci ont été seuls représentés sur les dessins.

Nous ne donnons cette observation comme un exemple de sclérose en plaques qu'avec une certaine réserve. En effet, au point de vue clinique comme au point de vue anatomique, elle n'a pas l'apparence habituelle de la sclérose en plaques. C'est donc là un diagnostic qui doit être discuté. Nous avons cru utile de consacrer à cette question pour des motifs que nous donnons plus loin, un chapitre spécial, et c'est à ce chapitre, intitulé : sclérose en plaques à forme destructive, que nous renvoyons le lecteur.

Observation V.

Cette observation est de G. Werner. Nous en donnons un résumé qui en a été fait par Wernicke. (Fortschritte der Medicin, B 1, 1883.)

Un homme de 59 ans éprouve après un fort refroidissement une faiblesse et une sensation de froid dans le bras gauche, et bientôt après une faiblesse dans la jambe gauche. Ces deux phénomènes allèrent en s'accentuant très lentement, si bien que, lorsque le malade entra à l'hôpital, ils remontaient à 10 ans. A ce moment il y avait paralysie avec contracture du bras gauche et affaiblissement avec très léger degré de contracture de la jambe gauche. En même temps légère atrophie des muscles du côté gauche. Pas de troubles de la sensibilité soit générale soit spéciale ; intelligence parfaite, pas de difficulté pour parler, pas de tremblement. Le malade resta deux mois à l'hôpital sans modification dans son état. Il mourut de phtisie pulmonaire.

Le diagnostic avait été : ramollissement cérébral en foyer à marche chronique.

Autopsie. — Plaques de sclérose dans la moelle. Les plus

grosses siègent dans la moitié gauche de la moelle cervicale et lombaire. Rien dans la moelle allongée ni dans les pédoncules cérébraux; une plaque étendue mais superficielle au milieu de la protubérance et quelques petits foyers, gros comme des fèves, dans la substance blanche du cerveau.

Le malade était donc atteint d'une hémiplégie gauche, incomplète il est vrai, puisque la face n'était pas affectée. Il faut remarquer que cette hémiplégie ne s'est développée que petit à petit, que le membre supérieur a été atteint le premier et que la paralysie a toujours été prédominante. On ne trouve, dans cette observation, aucun des caractères de la sclérose en plaques.

Observation VI.

C'est un résumé d'une observation de Jolly. (Ueber multiple Hirn sclerose. Arch. f. Psych., t. III, p. 211.)

Une femme, sujette depuis sa jeunesse à des érysipèles de la face, qui avaient eu pour conséquence une légère atrophie de la face à droite, est atteinte, à la suite d'un érysipèle contracté à l'âge de 27 ans, de crampes qui envahirent tous les muscles du corps, de douleurs de tête et de quelques troubles psychiques. Ces accidents cessent au bout de quelques semaines; mais il se déclare alors une hémiplégie faciale gauche et une névralgie du trijumeau qui s'amendent bientôt sous l'influence d'un traitement par l'électricité. Six mois après la première apparition des crampes, celles-ci se renouvellent, et en même temps, on voit se développer en l'espace de quelques jours une hémiplégie gauche. Des troubles psychiques, tels que du délire des grandeurs, se déclarent simultanément et on est obligé de faire entrer la malade dans

la division des aliénés. Environ six semaines après, la paralysie faciale gauche s'atténue un peu à droite, mais en même temps la paralysie envahit le côté droit de la face. Un peu plus tard il se développa du strabisme externe de l'œil droit. L'hémiplégie rétrocéda rapidement; mais on vit apparaître alors des troubles de la coordination. Puis, augmentation notable des troubles de la parole et difficulté dans les mouvements de la langue, ainsi qu'une augmentation de l'atrophie faciale droite dont la malade avait été atteinte à la suite de ses érysipèles. Les troubles psychiques se modifient un peu; ils consistent en une grande irritabilité et en une succession continuelle d'idées les plus opposées. Neuf mois après le début de l'hémiplégie, et par conséquent, quinze mois après l'apparition des premiers accidents, il se développe une atrophie musculaire assez étendue, la parole devient impossible, l'affaiblissement musculaire est généralisé, et les muscles qui fonctionnent encore ont des mouvements ataxiques. Neuf mois plus tard, la langue, la lèvre inférieure et le voile du palais sont complètement paralysés. La malade succombe par phthisie.

Autopsie. — Le cerveau était atrophié, et sa substance médullaire était sclérosée dans une très large étendue; il y avait des plaques de sclérose sur le pourtour des ventricules latéraux.

Plaque de sclérose à la partie antérieure des pédoncules cérébraux.

Rien dans le cervelet ni dans le bulbe.

Dans la moelle, sclérose de la partie postérieure des cordons latéraux.

Dégénération grise des nerfs optiques.

Nous n'insisterons pas sur les diverses anomalies que présente cette observation. Voici seulement les particularités sur lesquelles nous appellerons l'attention : cette malade qui, comme l'autopsie l'a montré, était atteinte

de sclérose en plaques, a présenté entre autres troubles nerveux une hémiplégie gauche qui a duré plusieurs semaines, qui pendant un certain temps a constitué la seule manifestation paralytique et a offert ainsi une grande analogie avec l'hémiplégie vulgaire d'origine cérébrale; cette hémiplégie s'est développée progressivement, en quelques jours, et avait été précédée, six mois auparavant, d'une hémiplégie faciale transitoire.

Observation VII.

Nous devons cette observation à l'obligeance de M. Marie, chef de clinique de la Faculté. Elle a été recueillie dans le service de M. le professeur Charcot.

Landry, 30 ans, maçon, a été soldat dans la cavalerie; haute taille, toutes les apparences d'une forte constitution.

Son père est mort d'accident, n'a jamais présenté d'accidents nerveux.

Sa mère avait autrefois des attaques convulsives pendant lesquelles elle ne perdait pas connaissance, elle est actuellement âgée de 58 ans et n'a plus d'attaques.

Rien du côté de ses frères ou sœurs. Pas de renseignements sur ses oncles. Aucun cas d'aliénation mentale dans sa famille.

Il est marié, a deux enfants, l'un de 3 ans, l'autre de 10 mois, aucun n'a eu de convulsions.

A 13 ans, il a eu une fièvre typhoïde, à la suite de laquelle il est resté pendant deux mois avec de la difficulté pour marcher, tombant souvent; il avait les jambes très faibles; quand il voulait lancer un caillou, cela le faisait souvent tomber.

En 1878, il a eu un chancre sur le gland; il semble qu'à cette époque il ait eu une pléiade ganglionnaire; actuellement on

trouve encore des ganglions inguinaux notablement développés ; cependant il prétend n'avoir eu ni boutons ni taches rosées; a eu quelques maux de gorge.

Début des accidents, *le* 15 *juillet* 1882. — En se levant la nuit pour uriner, le malade éprouve de la difficulté pour marcher ; cette difficulté persiste les jours suivants ; le membre inférieur droit était raide, le malade ne pouvait plus le mouvoir et ne pouvait le changer de place qu'en le remuant avec la main gauche, car le bras droit, lui aussi, était paralysé et tombait le long du corps, mais ne présentait pas une raideur aussi accentuée que celle de la jambe. En somme, hémiplégie droite.

Quant à la face, elle était tirée à droite, mais l'on ne peut savoir s'il y avait dans ce cas paralysie alterne ou contracture homonyme.

Pendant deux mois le malade a cependant pu marcher en traînant la jambe droite, puis subitement il a été pris de paralysie du côté gauche du corps en se réveillant le matin, et s'est trouvé alors paralysé des quatre membres. Il lui était impossible de faire un seul mouvement, soit avec les jambes, soit avec les bras; il ne pouvait pas non plus soulever la tête, ni la porter d'un côté ou d'un autre; au bout de dix à quinze jours, il a commencé à remuer la tête, puis peu à peu ses bras ; à certains moments, quand il avait quelque objet dans les mains, il ne pouvait plus le lâcher.

Etat actuel (8 janvier 1884). — *Membres inférieurs.* — Si on dit au malade d'atteindre avec le pied la main placée à quelque distance au-dessus du lit, il lève brusquement la jambe, mais ne peut la tenir élevée et la laisse tomber rapidement tout d'une pièce sur le lit.

A gauche, il élève encore un peu moins haut la jambe qu'à droite.

Les deux jambes sont raides comme des barres de fer ; pour pouvoir fléchir les genoux, il faut d'abord fléchir le gros orteil, suivant le procédé de Brown-Sequard.

Les muscles fléchisseurs, au contraire, sont très affaiblis et ne peuvent résister à un léger effort fait par le médecin pour étendre la jambe.

La marche est impossible, il faut que deux aides le soutiennent pour que le malade puisse faire quelques pas; encore marche-t-il sur le bout des pieds sans aucun mouvement de flexion de la jambe; il est obligé de faire des mouvements de circumduction de la cuisse, avec élévation de la moitié du bassin correspondante à la jambe qu'il veut soulever.

Lorsqu'il a fait ainsi quelques tentatives pour marcher, les membres inférieurs présentent une cyanose très accentuée.

Membres supérieurs. — La force est diminuée au dynamomètre; 30 kil. des deux côtés; les biceps sont affaiblis; on étend facilement les avant-bras, malgré la résistance du malade; mouvements de pronation et de supination conservés; les deltoïdes résistent bien, ainsi que les pectoraux.

Pas de tremblement, le malade mange seul, écrit ses lettres, sans qu'elles soient tremblées, mais l'écriture n'est pas très régulière parce que le bras et la main sont un peu raides et moins déliés qu'autrefois.

Sensibilité. — A la piqûre elle est conservée partout, de même pour la température. Le sens musculaire est aussi bien conservé. Conservation du réflexe cutané plantaire, du réflexe abdominal, du réflexe testiculaire. Réflexes tendineux : quand le malade est au repos, pas de trépidation dans les jambes; mais quand on l'interroge, ou qu'il est ému, on observe une trépidation spontanée très accusée; le phénomène du pied est très accentué des deux côtés; réflexes rotuliens exagérés, de même que ceux des tendons du palmaire, de l'extenseur du pouce, du biceps, etc.

Parole embarrassée, lente, et se faisant avec effort, comme si le malade avait, pour émettre les sons, à vaincre une résistance considérable; il prononce assez bien, mais un peu lentement le mot artillerie; le timbre de la voix est voilé, et, en somme, il semble qu'il existe une sorte de spasme laryngé.

Du côté de la face, la bouche est tirée légèrement à droite, ainsi qu'un peu le nez; la langue est un peu déviée à droite.

Dans les dix ou douze premiers jours, le malade ne pouvait ni manger ni boire ; les aliments lui revenaient immédiatement soit par la bouche, soit par le nez, ou entraient dans le larynx, mais ne parvenaient pas dans l'œsophage; actuellement il mange un peu plus lentement qu'à l'état normal, mais n'avale que très rarement de travers.

L'appareil digestif fonctionne bien, pas de vomissements, constipation habituelle, appétit assez bon.

Ni rétention, ni incontinence d'urine; au début le malade éprouvait quelque difficulté à uriner et était assez longtemps avant de commencer. Actuellement les érections sont très rares; pas de pollutions.

L'examen des yeux fait par M. Parinaud ne montre rien d'anormal.

L'intelligence est bien conservée, ainsi que la mémoire, il est même difficile de dire qu'elle soit affaiblie, et, malgré cela, on constate une tendance extraordinaire du malade à rire. Dès qu'il nous voit, dès qu'on lui parle, il se met à rire sans pouvoir s'en empêcher; cela n'existe que depuis l'apparition de la seconde hémiplégie. Il sort, sur sa demande, étant toujours dans le même état.

Voici donc les traits les plus saillants de cette observation : un homme, jusque-là bien portant, si ce n'est qu'il est syphilitique, éprouve une nuit, en se levant, de la difficulté pour marcher ; cette difficulté persiste les jours suivants et il se développe rapidement une hémiplégie droite.

Cette hémiplégie est complète, occupe les deux membres et la face, et cet état persiste deux mois entiers sans modification.

Au bout de ce temps apparaissent de nouveaux symptômes: en s'éveillant, un matin, il lui est impossible de faire le moindre mouvement, la paralysie a gagné le côté opposé et il ne peut même remuer la tête. Au bout de quelques jours les mouvements de la tête deviennent possibles, la paralysie des bras diminue. Son état reste alors à peu près stationnaire et un an et demi après le début des accidents, on constate les symptômes suivants :

Paralysie avec contracture des membres inférieurs ; affaiblissement avec raideur des membres supérieurs ; légére déviation de la bouche à droite ; exagération notable des réflexes tendineux ; pas d'atrophie musculaire ; pas de troubles de la sensibilité ; intelligence normale ; parole un peu embarrassée.

Ainsi, même à ce moment, la déviation de la bouche donne encore au malade, en partie, la physionomie de l'hémiplégique.

M. Charcot porte le diagnostic de sclérose en plaques.

Le point sur lequel nous tenons surtout à insister ici, c'est que pendant deux mois entiers l'affection ne s'est révélée cliniquement que par une hémiplégie droite présentant des caractères très analogues à ceux d'une hémiplégie de cause cérébrale.

Observation VIII.

C'est le résumé d'une observation de M. Vulpian, recueilli dans la thèse de M. Bouicli. (Thèse de Paris, 1883.)

La nommée X..., âgée de 43 ans, entre, à l'infirmerie de la Salpêtrière, service de M. Charcot, le 29 janvier 1859.

Le début de son affection remonte à 1856.

Au printemps de cette année, cette femme éprouve des étourdissements, des vertiges, d'abord rares, puis revenant cinq ou six fois par jour. Quelquefois ces étourdissements sont suivis de chutes, sans pertes de connaissance, sans mouvements convulsifs.

Le 14 mars 1856, elle se couche, étant à peu près dans son état ordinaire; pendant la nuit elle se réveille en sursaut; elle est prise de vomissements abondants; elle ressent des engourdissements de tout le côté droit et des crampes dans les jambes. Elle se lève, descend de son lit, y remonte avec peine, meut encore à ce moment ses quatre membres. Elle se rendort, et le matin elle se réveille brisée, courbaturée, et atteinte d'une hémiplégie complète du côté droit. La bouche était déviée à gauche. Quinze jours après le mouvement était à peu près revenu dans le bras. Le membre inférieur seul reste paralysé. La sensibilité n'avait pas été abolie.

En 1859, seconde attaque d'hémiplégie. Cette fois la parole est perdue pendant quinze jours. A la suite de cette attaque, il se produit peu à peu une contracture des muscles fléchisseurs des doigts et de l'avant-bras du côté droit.

En 1861, dans le mois de décembre, troisième attaque, précédée pendant quelques jours de douleurs vives dans le jarret et le talon du membre inférieur gauche.

Dans l'intervalle des deux attaques, la malade n'aurait pas recouvré la possibilité de marcher.

Etat de la malade en 1882. — 1er janvier. La malade peut à peine se mouvoir dans son lit. Facultés intellectuelles intactes. Le membre supérieur du côté droit, atteint de raideur, est à peu près complètement privé de mouvements spontanés. Les deux membres inférieurs sont dans l'extension permanente.

Sensibilité et réflexe plantaire intacts.

Paralysie incomplète du nerf moteur oculaire externe du côté

gauche, déterminant un strabisme interne et une diplopie bien manifeste.

Elancements dans la tête, surtout à gauche.

Vers la fin de janvier, la malade est prise de douleurs de reins et de maux de tête; peau chaude, 84 pulsations par minutes.

Les douleurs, la contracture, deviennent plus fortes dans les membres. En même temps, on remarque une déviation très marquée de la bouche, à droite.

La malade succombe enfin le 8 février, après une agonie de vingt-quatre heures.

Autopsie, le 9 février. — Protubérance annulaire. Sur la face antérieure une première plaque à gauche du sillon médian; une deuxième au-dessous de la précédente, du même côté, mais empiétant un peu sur le côté droit; une troisième sur le pédoncule cérébelleux moyen du côté droit.

Bulbe rachidien. La pyramide gauche est sclérosée.

Moelle épinière, région cervicale. A droite, bande grisâtre formée par une sclérose du faisceau antéro-latéral, se terminant en pointe au commencement du renflement brachial.

Sur des coupes : les taches de la protubérance sont très superficielles. La pyramide gauche antérieure est atteinte dans toute sa profondeur. Au maximum d'altération de la région cervicale, la dégénération atteint en profondeur le bord externe de la substance grise.

Le cerveau est tout à fait normal.

Ainsi donc, trois attaques d'hémiplégie droite suivie de contracture, voilà le caractère dominant du tableau symptomatique.

Cette hémiplégie a présenté une très grande ressemblance avec les hémiplégies vulgaires de cause cérébrale. Pourtant, contrairement à ce qu'on voit d'habitude en pareil cas, les troubles moteurs paraissent avoir

été plus accentués au membre inférieur qu'au supérieur. D'autre part, la paralysie du membre inférieur a gagné le même membre du côté opposé, et à l'hémiplégie est venue se joindre une paraplégie spasmodique.

Enfin, il faut encore noter une paralysie incomplète du moteur oculaire externe, du côté opposé à l'hémiplégie qui s'est manifestée vers la fin de la vie.

Observation IX.

C'est le résumé d'une observation de Guttmann, recueilli dans la thèse de M. Bouicli.

Agnès Weichmann, 47 ans, ouvrière, entre le 15 avril 1876 dans le Baracken-Lazareth de Berlin, après avoir été pendant très longtemps à l'hôpital de la Charité.

Malgré la faiblesse de son état mental, on apprend qu'avant le début de sa maladie elle aurait fait une chute grave sur la tête.

Le symptôme le plus frappant est une anesthésie complète de tout le côté gauche du corps pour toutes les sortes d'impressions tactiles. La motilité du côté gauche est aussi diminuée; la main serre moins fortement; la jambe est traînée légèrement et posée d'une façon irrégulière; la malade ne peut marcher lentement, mais est comme poussée en avant et à gauche, de sorte qu'elle décrit des arcs de cercle incomplets vers la gauche; l'aspect général est celui de mouvements forcés.

La vue est complètement abolie dans l'œil gauche; même la simple perception lumineuse ne se fait plus; à l'ophthalmoscope, on trouve à gauche une myopie très prononcée, une coloration blanche intense de la papille et une altération des parois artérielles ; à droite, légère coloration blanche de la papille. Le moteur oculaire externe est presque complètement paralysé, l'œil gauche est constamment porté en dedans.

L'odorat, le goût, l'ouïe sont complètement abolis à gauche.

Le facial gauche présente une légère parésie; l'hypoglosse gauche est complètement paralysé; la langue dévie à droite quand la malade la tire fortement, de sorte qu'entre son bord gauche et la commissure correspondante, il se trouve un large espace.

La percussion de la partie postérieure de la tête est extrêmement sensible à droite.

L'état mental de la malade est très faible, sa parole présente ceci de particulier que, dans un mot, elle confond souvent la place respective des syllables, et qu'elle intercale d'une façon presque régulière la syllabe « ver » entre les syllabes des attributs et des substantifs.

De temps en temps, elle éprouve des attaques de vertiges, liées à des douleurs dans la partie postérieure de la tête, à une tendance aux vomissements et même à des vomissements; de plus, dans les derniers temps on observe de légers troubles de la sensibilité dans les extrémités supérieure et inférieure du côté droit.

Tel était l'état de la malade lorsqu'elle fut présentée à la Société médico-psychologique de Berlin par le Dr Curschmann; celui-ci rejetait le diagnostic hystérie pour admettre une affection au foyer du cerveau ou bien des tumeurs multiples à évolution lente de la dure-mère, peut-être de nature traumatique; ou même de la sclérose multiloculaire.

Remak et Westphal qui, deux ans auparavant, avaient observé pendant plusieurs mois la malade à la clinique de la Charité, croyaient à un cas d'hystérie. Wernicke n'admettait pas ce diagnostic et formulait le diagnostic de sclérose en plaques, en se basant surtout sur la faiblesse intellectuelle et le caractère aphasique des troubles de la parole.

En septembre 1877, convulsions cloniques des extrémités droites revenant par accès répétés pendant la journée, avec conservation du sentiment; elles cessent le 4 septembre; douleurs

de tête et sensations de vertige intenses l'obligeant à garder le lit.

Au printemps de 1878 hémoptysie, signes de phthisie pulmonaire, qui en octobre 1879, amena la mort de la malade.

Il y avait eu une nouvelle attaque apoplectiforme en avril 1879.

L'autopsie fut fait par Guttman et Wernicke.

Moelle. — Rien dans les enveloppes. Au commencement de la colonne lombaire, aspect gris vitreux des deux cordons postérieurs. Cette lésion s'accroît de haut en bas, et est a son maximum à la partie inférieure de la moelle lombaire.

Cerveau. — Sérosité assez abondante dans le troisième ventricule; granulations abondantes sur toute la base des ventricules latéraux, sur le ventricule et sur le plancher du quatrième; l'épendyme de celui-ci est sclérosé, et c'est à peine si on peut apercevoir encore les stries acoustiques par transparence.

La configuration du calamus scriptorius est modifiée, ses limites sont moins saillantes, le noyau du glosso-pharyngien gauche est plus petit que le droit, il n'y a plus que l'apparence d'un simple trait, sa coloration est plus claire qu'à l'état normal. Le tissu cicatriciel, qui semble avoir envahi toutes ces parties, ne laisse plus voir qu'imparfaitement les eminentiæ terres.

La situation des noyaux du pneumogastrique l'un part rapport à l'autre est modifiée, ils forment entre eux plus qu'un angle droit; au bord interne de ces noyaux, l'épendyme est fortement épaissi. L'entrée du canal central est fortement obturée par une plaque blanche de tissu cicatriciel; le fond du troisième ventricule est très résistant et plissé. Les circonvolutions sont minces, leur surface inégale et comme crénélée.

Au microscope, petit foyer de sclérose dans la région des tubercules quadrijumeaux; au bulbe. dans le tiers inférieur de l'olive, autre foyer de sclérose occupant la partie centrale de celle-ci.

Etude de la plaque qui se trouve au niveau du quatrième ven-

tricule : épaississement du tissu conjonctif de toutes ces régions.

Dans la moelle cervicale, cellules granuleuses et corps amyacés dans les cordons de Goll et les zones radiculaires postérieure, surtout dans la moelle postérieure.

Dans la moelle dorsale, envahissement par le tissu conjonctif, rétraction cicatricielle de toute la substance grise ; cellules ganglionnaires atrophiées, dégénérées pour la plupart, ayant perdu leurs prolongements.

Moelle lombaire. Toute la surface de section est dégénérée, les cellules des cornes antérieures sont comprimées et anéanties par le tissu cicatriciel,

Sur toutes les coupes, la pie-mère rachidienne est épaissie.

Une hémianesthésie sensitivo-sensorielle avec une légère hémiplégie du même côté et un affaiblissement des facultés intellectuelles, voilà les traits les plus saillants du tableau symptomatique.

A l'autopsie, on trouve une sclérose en plaques.

Nous devons faire remarquer que l'on ne trouve pas là les caractères anatomiques les plus habituels de cette affection ; les cellules des cornes antérieures sont, en effet, en grande partie detruites.

Pourtant, il s'agit bien là de foyers de sclérose diffus, et l'opinion de Guttman et Wernicke, qui ont porté le diagnostic anatomique de sclérose en plaques, nous paraît légitime.

Observation X. (résumé).

Cette observation ainsi que la suivante sont du professeur Westphal. (Ueber eine dem Bilde der cerebrospinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des

centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund. — (*Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten*; XIV, *Bd. I H.*, p. 87, 1883.)

Joseph Neugebauer, âgé de 18 ans, entre le 6 août 1876 dans le service de la Charité.

Antécédents héréditaires. — Père a eu longtemps la chorée et il est mort à la suite d'une attaque apoplectique. Les quatre frères du père ont eu aussi la chorée. Mère en bonne santé. Les frères est sœurs du malade n'ont jamais eu de maladie nerveuse.

Antécédents personnels.—A l'âge de 8 ans, fièvre tyhoïde grave. A 16 ans, rougeole. Pas d'excès vénériens. Depuis six mois, faiblesse dans les jambes et les bras. Il y a trois mois de cela, pendant trois semaines, diplopie et difficulté pour marcher dans l'obscurité. Engourdissement de la plante des pieds et douleurs violentes dans les membres.

Examen le jour de l'entrée, le 5 *août* 1866. — L'intelligence paraît légèrement émoussée. La marche est un peu difficile, mais n'a rien qui rappelle les caractères de l'ataxie locomotrice. Pas de troubles de la mobilité. Pas de troubles dans les fonctions de la vessie ni du rectum. Pas d'albumine. Aucune affection du thorax ou de l'abdomen. Appétit conservé. La faiblesse des jambes s'accentue un peu les jours suivants ; mais la marche est toujours possible, même sans soutien, et le malade ne tarde pas à sortir.

Il rentre à l'hôpital six ans après.

5 décembre **1872.** — Lorsque le malade est couché, il peut soulever assez haut ses membres inférieurs, mais cela avec lenteur, et ceux-ci sont pris de tremblement qui cesse dès que les jambes sont au repos. On éprouve de la résistance quand on cherche à faire mouvoir les jambes sur les cuisses. Le malade exécute lui-même ces mouvements avec assez de facilité. Le pied est en extension sur la jambe et les mouvements des pieds ainsi que ceux des orteils sont difficiles. Le réflexe patellaire

apparaît dès qu'on touche les tendons même très superficiellement. La contractilité faradique est normale. Le tremblement apparaît aux membres supérieurs dès que le malade cherche à se mouvoir, et ce tremblement, qui cesse dès que les membres sont en repos, empêche le malade de s'alimenter tout seul. Lorsqu'il est assis, la tête tremble; quand il est couché, le tremblement s'arrête. On observe le phénomène de la contraction paradoxale. Le facies exprime l'hébétude. L'intelligence du malade est du reste très bornée. Il ne peut pas très bien fermer les yeux, il ne peut siffler. Les mouvements des muscles de la face ainsi que ceux des muscles des globes oculaires sont assez limités. La parole est nasillarde, monotone, mais pas scandée; elle rappelle un peu celle des sujets atteints de paralysie labio-glosso-laryngée. Pas de nystagmus; pas de diplopie; pas d'amblyopie. Il ne paraît pas y avoir de troubles notables de la sensibilité; il est vrai que l'état mental du sujet empêche d'avoir à ce point de vue des renseignements très précis. Pas de troubles du côté de la vessie ni du rectum.

1873. — Le malade peut encore se tenir debout et marcher, mais cela avec peine, et il faut qu'on le soutienne. Les jambes sont raides, et il ne les soulève que difficilement du sol. Les mouvements des globes oculaires sont très difficiles, et le malade y supplée par les mouvements de la tête. Lorsqu'il tire la langue hors de la bouche, elle se dévie fortement à gauche et elle est prise de tremblement. Du reste, même état.

1874. — Les mouvements des membres supérieurs sont toujours possibles, mais les doigts ne se meuvent que très lentement et maladroitement.

Pendant le mois de mars de cette année, il arriva à plusieurs reprises que pendant la nuit les membres étaient pris de secousses violentes qui semblaient apparaître tout à fait spontanément.

Au mois de juin se montrèrent des phénomènes scorbuti-

ques : fièvre, gencives saignantes, haleine fétide, grand abattement ; ces symptômes s'atténuèrent au bout d'un mois.

La marche est de plus en plus difficile. La langue ne peut plus être tirée hors de la bouche. La parole est incompréhensible. La déglutition se fait facilement.

1875. — Le bras droit s'est beaucoup affaibli.

Au mois de février, la température fut pendant quelques jours de 40°.

Au mois d'août, le malade est tourmenté par de l'insomnie.

Au mois de septembre, l'état général s'aggrave d'une façon notable. L'état scorbutique de la bouche s'accentue ; il apparaît du purpura aux jambes. L'abattement est très marqué. Il se développe des eschares.

Le malade meurt le 7 octobre.

Autopsie. — Aux membres on trouve du sang épanché jusque dans les interstices musculaires. La dure-mère crânienne est un peu épaisse. Les sillons du cerveau sont étroits. La substance blanche du cerveau est exsangue et ferme, mais pas de lésions.

Sur la face interne de la dure-mère rachidienne, on trouve par places un peu de sang épanché. — Moelle normale.

Le poumon gauche, dans son lobe inférieur, est hépatisé. Tous les autres organes sont normaux.

Observation XI (résumée).

Bodler, cordonnier, âgé de 30 ans, entre à l'hôpital le 14 avril 1877.

Antécédents héréditaires. — Père mort à la suite d'une attaque d'apoplexie. Mère épileptique. Sœur a été soignée pendant quelque temps dans un asile spécial pour de la mélancolie.

Antécédents personnels. — Dysenterie avant l'année 1870. En 1870, étant soldat sous les murs de Paris, il a eu la fièvre typhoïde à la suite de laquelle ses jambes restèrent faibles, et

il eut, pendant quelques temps, de l'œdème autour des malléoles. Il put pourtant continuer son service militaire, et après sa libération il reprit son métier.

Mais bientôt la faiblesse des jambes augmenta, et il entra à l'hôpital de Greifswald. En même temps que cette faiblesse des jambes, il éprouvait alors de violentes douleurs en ceinture, des douleurs dans les reins et les jambes, et ses mains étaient engourdies.

Son état s'améliore et il sort.

Bientôt après les douleurs reparaissent, et il ressent surtout des douleurs très vives dans l'abdomen. Il a des fourmillements dans les membres. Ses jambes et ses bras sont parfois agités d'un tremblement. La miction est difficile, et il est quelquefois nécessaire de pratiquer le cathétérisme.

Pourtant, jusqu'en 1876, il put continuer son travail.

A ce moment viennent s'adjoindre de nouveaux phénomènes aux symptômes précédents qui eux-mêmes s'exagèrent.

La parole devient difficile. Douleurs dans les bras. Difficulté pour marcher dans l'obscurité. Constipation. Vertiges. Tous ces symptômes se prononcent davantage à la suite d'une frayeur et le malade entre à l'hôpital de Bernau.

1877. — 14 avril. Ce qui domine alors, ce sont des douleurs très vives dans les articulations tibio-tarsiennes, les genoux et les coudes. Au bout d'un mois les douleurs diminuent notablement, et à ce moment on voit apparaître brusquement un accès de délire qui dure un jour seulement, et dont le malade ne garde pas le souvenir.

20 mai. On l'examine ce jour d'une façon complète et méthodique.

Le malade est calme et a toute son intelligence.

Grand affaiblissement des membres supérieurs, mais on peut leur imprimer très facilement des mouvements passifs. Tremblement des membres supérieurs à l'occasion des mouvements. Le malade ne s'assied sur son lit qu'avec difficulté, et il est

obligé de s'appuyer de ses deux mains; s'il reste quelque temps dans cette situation, il éprouve des douleurs dans la région lombaire. Il lui est impossible de se tourner. Les membres inférieurs sont encore plus faibles que les supérieurs. Le malade ne les soulève que difficilement, et il ne peut marcher que s'il est très bien soutenu; à chaque pas qu'il fait, il soulève le pied avec lenteur, le membre est projeté en avant, la jambe étant en extension sur la cuisse, et le pied vient s'appliquer sur le sol par sa pointe. Les membres inférieurs sont raides. Si l'on cherche à fléchir la jambe sur la cuisse, on y arrive facilement; mais l'extension passive est, au contraire, très difficile. Les phénomènes sont accentués également des deux côtés. Douleurs au niveau des tendons des fléchisseurs des jambes. Le réflexe patellaire est exagéré des deux côtés. Quand le malade tire la langue, celle-ci se porte à gauche et tremble; il y a en même temps des mouvements fibrillaires dans les parties latérales de la langue. La parole est tremblante, saccadée. La figure exprime l'hébétude.

22 juin. Des troubles psychiques se manifestent. Accès de délire furieux deux jours de suite, dont le malade ne garde aucunement le souvenir.

Il contracte vers cette époque une amygdalite à la suite de laquelle le tremblement et la gêne de la parole diminuent très notablement.

A la fin d'août, le 27, le malade est dans un état de santé si satisfaisant, tous les symptômes qu'il éprouvait se sont tellement atténués qu'il demandeà sortir. Mais le jour même de sa sortie, il perd brusquement connaissance et on le rapporte à l'hôpital. On constate alors une hémiplégie droite avec hémianesthésie; la face est respectée; hyperesthésie du côté opposé; le malade revient rapidement à lui et son intelligence n'est pas troublée.

3 septembre. A l'hémiplégie vient se joindre un affaiblissement des membres du côté opposé, avec anesthésie.

Les jours suivants, les symptômes qui existaient avant l'amé-

lioration reparaissent; le tremblement des membres se manifeste de nouveau, il se développe de la contracture; les muscles de la face s'affaiblissent; lorsqu'on imprime certains mouvements aux muscles des membres, ceux-ci gardent quelque temps, quelquefois très longtemps, la position qu'on leur a donnée (c'est ce que Westphal appelle la contraction paradoxale).

30 novembre. Accès de violentes douleurs exagérées par la pression sur les troncs nerveux.

Quelques jours après, nouvelle amélioration très notable; la paralysie s'atténue dans des proportions très marquées, surtout à gauche.

1878. — Au mois d'avril. Nouvelle exagération des phénomènes. Violentes douleurs. Accès intercurrents de délire furieux.

Octobre. Nouvelle amélioration. Le malade marche facilement tout seul; le tremblement est insignifiant. Pas de troubles de la sensibilité. De temps en temps vertiges.

Le 16, il sort de l'hôpital. A partir de cette époque il entra à plusieurs reprises dans divers hôpitaux. Il présenta exactement les mêmes symptômes que nous avons déjà signalés, avec de nombreuses oscillations; alternatives d'aggravation et d'amélioration.

Il vécut ainsi encore trois ans *et le* 2 *mars* 1881 il mourut subitement.

Autopsie. — La dure-mère rachidienne, au niveau de la région cervicale, adhère un peu à la pie-mère; mais il est facile de séparer l'une de l'autre ces deux membranes ; du reste, rien d'anormal du côté de la moelle.

Il y a un peu d'œdème à la surface du cerveau; à part cela, rien de particulier à noter.

Les autres organes sont à peu près complètement sains.

L'examen microscopique de la moelle ne révèle rien de pathologique. Le canal central se présente sous un aspect qui rappelle certaines phases de son développement, mais cela paraît être une simple anomalie, sans aucune importance.

Observation XII. (Personnelle.)

Cotte (Jean), âgé de 33 ans, peintre en bâtiments, entre le 12 février 1883 dans le service de M. Bucquoy, à l'hôpital Cochin.

Antécédents héréditaires. — Rien de particulier à noter.

Antécédents personnels. — A toujours joui d'une excellente santé, n'a jamais eu de maladie générale infectieuse. Son caractère a été de tout temps très emporté.

Pendant le siège de Paris il a fait le service militaire comme mobile; à cette époque, à la suite d'un refroidissement, il a eu pendant quelques jours des douleurs dans les reins et un engourdissement dans les jambes, mais ces accidents ont été tout à fait passagers.

Depuis douze ans il exerce la profession de peintre en bâtiments. Il a aux gencives un liséré plombique très accentué, mais il n'a jamais eu d'autres manifestations de saturnisme; pas de coliques, pas de dyspepsie. Pas d'alcoolisme, pas de syphilis.

Quelques mois avant le début de sa maladie il fut mouillé par une pompe dans un incendie, il eut froid et contracta une bronchite très intense qui dura deux mois environ.

La maladie pour laquelle il est traité à l'hôpital a débuté dix-huit mois avant son entrée. Un jour, comme il se disposait à sortir de chez lui, et qu'il ne ressentait ni n'avait ressenti les jours précédents aucun symptôme particulier, il fut pris tout d'un coup d'un tremblement extrêmement marqué des quatre membres; il fut obligé de s'asseoir, car il ne se sentait plus la force de se tenir sur ses jambes. Tel a été le début, et les renseignements qu'il nous a fournis concordent absolument avec ceux que nous a donnés sa femme, et il ne paraît pas y avoir de doute à ce sujet.

Depuis, ce tremblement et cette faiblesse des membres n'ont jamais disparu, et à partir de ce moment il n'a jamais pu, non seulement reprendre son travail, mais même faire quelques pas

dans sa chambre sans avoir un point d'appui. Il est resté seize mois chez lui dans cet état sans notable modification, pourtant avec une tendance continuelle à l'aggravation. Ainsi donc, pendant tout ce temps il a présenté deux symptômes importants : d'une part, affaiblissement des membres; d'autre part, un tremblement des quatre membres apparaissant par crises qui se renouvelaient plusieurs fois par jour, se montraient sous l'influence d'une contrariété, d'un effort, d'un mouvement intentionnel, et duraient quelques minutes. Le repos semblait calmer ces crises; quelquefois pourtant elles apparaissaient aussi pendant qu'il était au repos, sans aucune cause saisissable et même pendant le sommeil. Sa femme nous a dit que le tremblement était souvent très intense pendant qu'il dormait. Du reste, aucun autre phénomène à noter, si ce n'est quelques douleurs le long de la colonne vertébrale; pas d'anesthésie, pas de troubles trophiques, rien du côté de la vessie ni du rectum, intelligence conservée, rien du côté des organes des sens, appétit conservé, état général excellent.

Quelques mois avant son entrée le malade commença à éprouver un léger embarras de la parole.

Examen à son entrée à l'hôpital. — Le malade est apporté sur un brancard, car il lui est impossible de se tenir debout. Ce qui frappe tout d'abord l'attention, c'est le tremblement qu'il présente. Ce tremblement occupe les quatre membres, il apparaît principalement à l'occasion de mouvements voulus; lorsqu'on lui fait porter un verre à la bouche, son bras est pris de secousses, d'un mouvement de va-et-vient assez régulier, et les oscillations augmentent d'étendue à mesure que le verre approche de la bouche.

Sous l'influence d'une émotion, d'un effort, du chatouillement, de la percussion des tendons rotuliens ou du redressement des pieds, le malade est pris d'un tremblement général, d'une trépidation qui occupe les quatre membres. Ce tremblement apparaît quelquefois pendant le sommeil, mais alors il

est moins marqué que dans l'état de veille. Les membres inférieurs sont faibles, cependant le malade peut assez facilement les soulever. Les membres supérieurs sont moins affaiblis que les inférieurs. Il y a une certaine raideur dans les membres; la flexion de la jambe sur les cuisses, des cuisses sur le bassin, des avant-bras sur les bras, ne peut être effectuée qu'avec une certaine difficulté; on éprouve d'abord, quand on essaie de le faire, de la résistance. Pas d'atrophie musculaire. Il y a de la gêne dans la parole; elle est lente et les mots sont saccadés.

Pas de troubles trophiques, pas de troubles de la sensibilité, ni du côté de la vessie ou du rectum. Etat général très bon.

Les symptômes ci-dessus énumérés allèrent en s'accentuant progressivement sans notable modification, et il n'y aurait aucun intérêt à indiquer jour par jour l'état du malade.

Mais vers le commencement de janvier 1884 les changements sont assez marqués pour devoir être indiqués.

Tout d'abord, le tremblement, la trépidation, dont nous avons parlé, ont pris une intensité excessive et ils reviennent sous l'influence la plus banale; il suffit de parler au malade pour que la trémulation apparaisse, et celle-ci est tellement forte que l'on est obligé de mettre sur les bords du lit des planches, de peur que le malade ne tombe par terre.

L'embarras de la parole a fait de tels progrès qu'il est difficile de comprendre ce qu'il dit, l'intelligence paraît pourtant toujours bien conservée. La raideur des membres s'est considérablement accentuée, il y a une véritable contracture des muscles des membres inférieurs, des muscles du tronc, des membres supérieurs et de la nuque.

Le malade est incapable de s'alimenter lui-même.

Vers la fin de janvier il y eut une assez notable amélioration; le tremblement devint beaucoup moins fort et la parole plus compréhensible.

Cette amélioration est de très courte durée, et vers le 15 février la situation est redevenue ce qu'elle était au commencement de janvier.

25 février. On s'aperçoit en découvrant le malade que la jambe gauche est fortement fléchie sur la cuisse, et plus on essaie de la redresser, plus la rétraction se prononce.

15 mars. La jambe gauche est tout à fait accolée contre la cuisse et les téguments sont ulcérés à ce niveau.

Le 30. Jusqu'alors la vision était restée à peu près intacte. On constate ce jour un peu d'amblyopie et le malade se plaint d'avoir de la diplopie qui paraît due à une parésie du moteur oculaire commun droit.

15 avril. Le malade éprouve des douleurs dans les reins et dans le membre inférieur gauche; ces douleurs apparaissent brusquement et disparaissent de même, elles sont assez vives.

La flexion de la jambe gauche sur la cuisse persiste, le pied est en extension sur la jambe et les orteils sont fléchis et font une griffe. On observe sur la partie antérieure du genou gauche une ulcération superficielle qui paraît due à la pression du genou sur la planche du lit. Le membre inférieur droit s'est pris à son tour et présente une déformation analogue à celle du membre inférieur gauche. La tête s'incline du côté gauche et il est presque impossible de modifier cette position.

15 mai. L'amblyopie a fait d'assez notables progrès. Le malade voit comme dans un brouillard les personnes qui sont devant lui. La perception des couleurs est conservée. Les douleurs sont devenues beaucoup plus fortes, ce sont des douleurs fulgurantes qui parcourent les membres inférieur et supérieur gauches et qui nécessitent des injections de chlorydrate de morphine.

La contracture des membres supérieurs a augmenté, les doigts sont en extension forcée et le pouce est appliqué contre l'index. La parole n'est plus par moment qu'un grognement inintelligible. Eschare dans la région trochantérienne gauche et au sacrum. Du reste, aucune autre modification dans l'état du malade, si ce n'est qu'il s'est amaigri depuis quelque temps.

1er juin. Les crises douloureuses sont terribles; elles sur-

viennent plusieurs fois par jour, et après chacune le malade est couvert de sueurs, comme si on lui avait fait une injection de pilocarpine. Les eschares se sont étendues.

Le 5. Il s'est développé subitement de l'œdème sur la face dorsale du pied gauche et de la main gauche.

Le 6. L'œdème a absolument disparu. Le malade est couvert le matin d'une sueur très abondante, il vient d'avoir une crise douloureuse et il est très abattu. On ne peut le faire manger ce jour-là ; son intelligence, qui jusque-là avait été bien conservée, paraît troublée, il semble ne plus bien comprendre ce qu'on lui dit.

Le 7. L'abattement s'accentue, le malade tombe dans le coma et succombe le 8 juin, ni par dyspnée, ni par syncope, mais il s'éteint petit à petit.

Autopsie. — Les organes thoraciques et abdominaux ne présentent rien qui doive être signalé. La pie-mère encéphalique est un peu œdémateuse, mais elle se laisse facilement détacher de la substance cérébrale. A l'œil nu, l'encéphale et la moelle paraissent absolument normaux. On pratique immédiatement à l'état frais un examen histologique de la moelle à différentes hauteurs, et quoique les préparations qu'on en fait soient très nombreuses, on ne trouve dans aucun point la moindre trace de lésion.

L'encéphale et la moelle sont fixés par le bichromate de potasse et au bout de quinze jours le durcissement est complété par l'acide chromique, si bien qu'au bout d'un mois l'examen histologique devient possible.

Le cerveau n'est pas examiné au microscope, mais des coupes nombreuses faites dans divers sens et dans toutes les régions ne laissent voir à l'œil nu rien d'anormal. La moelle a été examinée au microscope et elle a paru absolument saine dans tous les points. On pourrait peut-être soutenir que les travées fibreuses sont un peu plus épaisses que d'habitude, mais il y a tant de variétés individuelles qu'il ne nous semble pas qu'il

faille ajouter de l'importance à cette particularité. Quelques-uns des muscles contracturés, ainsi que les nerfs qui s'y rendent, ont été examinés au microscope après avoir été fixés par l'acide osmique. Ils étaient absolument normaux.

Il existait chez ce malade la plupart des symptômes propres à la sclérose en plaques : paralysie avec contracture des quatre membres, notablement plus marquée aux membres inférieurs qu'aux supérieurs ; parole saccadée ; tremblement spécial à la sclérose en plaques à l'occasion de mouvements intentionnels ; amblyopie ; absence de troubles de la sensibilité et intégrité des fonctions organiques. Pourtant cette observation présentait quelques anomalies : la trépidation réflexe atteignait chez ce malade des proportions plus considérables que d'habitude; et ce qu'il y a ici de tout à fait particulier, c'est que ce tremblement avait marqué le début de la maladie, était devenu immédiatement très intense et avait constitué avec l'affaiblissement des membres, le seul symptôme pendant une durée de seize mois environ. Mentionnons aussi l'absence de nystagmus.

On avait porté pendant la vie le diagnostic de sclérose en plaques. Or, l'autopsie est venue montrer l'absence complète des lésions qui caractérisent cette affection.

CHAPITRE III.

DE L'HÉMIPLÉGIE DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

Il n'est pas rare de voir survenir dans le cours de la sclérose en plaques des attaques apoplectiformes qui peuvent conduire très rapidement les malades à la mort, mais qui souvent sont suivies simplement d'une hémiplégie plus ou moins complète, qui elle-même ne tarde pas à disparaître. Les attaques surviennent d'habitude chez des sujets qui présentent déjà les symptômes ordinaires de la sclérose en plaques, et l'hémiplégie ne constitue alors qu'un épisode secondaire qui ne peut guère dérouter un médecin tant soit peu versé dans l'étude des maladies nerveuses. Ces faits sont aujourd'hui bien connus et nous n'y insisterons pas.

Les observations que nous rapportons montrent que ce n'est pas toujours sous cet aspect que l'hémiplégie se présente dans la sclérose en plaques. D'une part, elle n'est pas toujours consécutive à une attaque apoplectique, d'autre part elle acquiert parfois une importance telle vis-à-vis des autres symptômes, qu'elle domine la scène, du moins pendant un certain temps, et peut détourner complètement l'esprit du médecin du diagnostic.

Nous avons rapporté six observations dans lesquelles

l'hémiplégie constituait, du moins à une certaine période, un des traits les plus saillants du tableau symptomatique. Nous devons toutefois faire remarquer que, parmi ces observations, cinq seulement ont été suivies d'autopsie et sont tout à fait irrécusables.

Nous devons maintenant, après avoir analysé chacune de ces observations, les rapprocher les unes des autres et rechercher si cette hémiplégie se présente sous le même aspect que celle qui succède aux lésions cérébrales vulgaires ou bien au contraire si par son allure, sa marche, les symptômes concomitants, elle n'affecte pas des caractères qui permettent de la différencier des autres hémiplégies et de la rapporter à sa véritable cause.

Cette hémiplégie, une fois constituée, peut être absolument semblable à celle qui est due à une lésion cérébrale à foyer. Il en était ainsi dans les observations III, VI, VII et VIII. La paralysie occupait tout un côté du corps; le membre inférieur, le membre supérieur et la face. La sensibilité était absolument intacte. En pareil cas, si l'attention est exclusivement attirée par ces phénomènes qui sont les plus saillants, l'erreur est difficile à éviter, on porte le diagnostic d'hémorrhagie ou de ramollissement cérébral.

Cependant l'hémiplégie ne se présente pas toujours sous cet aspect.

Dans l'observation VIII, l'hémiplégie était très incomplète et, au contraire, l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle occupait le premier rang.

Enfin dans l'observation V, la paralysie respectait la

face ; les membres supérieur et inférieur seuls étaient pris.

Ces deux observations et en particulier la dernière offrent des caractères qui ne sont plus ceux de l'hémiplégie commune.

Voyons maintenant dans quelles circonstances se manifeste cette hémiplégie, quel en est le mode de début. Elle peut débuter brusquement. Une malade (Obs. VIII) qui jusque-là n'avait présenté aucun symptôme particulier, si ce n'est qu'elle était sujette à des vertiges depuis quelques mois, est réveillée la nuit en sursaut, descend de son lit, y remonte avec peine, mais peut encore mouvoir ses membres ; elle se rendort et se réveille le matin complètement paralysée du côté droit.

Mais le début ne présente pas toujours cette brusquerie. L'hémiplégie parfois ne se constitue que petit à petit. La paralysie, avant d'atteindre tout un côté du corps, commence par en frapper seulement une des parties. C'est ainsi que dans l'observation III la paralysie a d'abord envahi le membre inférieur ; ce n'est que consécutivement qu'elle a gagné le membre supérieur, et la face n'a été touchée à son tour qu'en troisième lieu. La paralysie, au lieu de débuter par le membre inférieur, peut atteindre primitivement le membre supérieur. C'est ce que l'on a vu dans l'observation V. Un pareil mode de début peut mettre sur la voie du diagnostic ou tout au moins faire éloigner de l'esprit l'idée d'une hémiplégie vulgaire, et par conséquent, au point de vue du diagnostic, il a une grande valeur.

L'hémiplégie, une fois constituée, quelle est sa marche ?

Dans la plupart des observations que nous rapportons, elle a été permanente ; ce n'est que dans l'observation VI que l'hémiplégie a été transitoire. Dans l'observation VIII la paralysie du membre supérieur s'est dissipée rapidement, il est vrai, lors de la première attaque ; mais le membre inférieur est resté paralysé et, dans toutes les autres observations, la paralysie a persisté.

Ce qu'il y a de tout à fait remarquable dans cette hémiplégie, c'est qu'elle ne persiste à l'état de pureté qu'un temps très restreint. Le plus souvent des symtômes nouveaux viennent s'y joindre, et le caractère hémiplégique de l'affection tend à s'effacer. C'est ainsi que dans l'observation VIII, dont les caractères rappellent le plus ceux de l'hémiplégie commune, à l'hémiplégie droite viennent se joindre avec le temps une paralysie spasmodique du membre inférieur gauche et une paralysie incomplète du moteur oculaire externe gauche.

Dans les observations III et VII les membres supérieur et inférieur, du côté opposé à celui qui avait été primitivement atteint, se sont pris à leur tour. En plus, dans l'observation VII, un embarras de la parole est venu se joindre aux symptômes antérieurs.

Voici, résumées dans un tableau, les variétés que l'hémiplégie de la sclérose en plaques peut présenter au triple point de vue de son mode de début, de ses symptômes et de sa marche.

1° Modes de début.

A. brusque..	Pendant la nuit..	Précédée ou non d'autres troubles nerveux.
	Pendant le jour..	
B. progressif.	L'hémiplégie est d'abord précédée d'une monoplégie.	Monoplégie de la jambe.
		Monoplégie du bras.

2° Symptômes.

A. Paralysie unilatérale des membres inférieur, supérieur et de la face, sans troubles de la sensibilité.

B. Hémianesthésie sensitivo-sensorielle et peu de troubles moteurs.

C. Paralysie unilatérale des membres inférieur et supérieur, la face restant normale.

3° Marche.

A. Mort rapide. Cette terminaison a été observée à la suite des attaques apoplectiformes.

B. Disparition complète de l'hémiplégie.

C. L'hémiplégie persiste, mais de nouveaux phénomènes ne tardent pas à apparaître et le caractère purement hémiplégique de l'affection tend à s'effacer.

En résumé, comme on le voit, les caractères de cette hémiplégie sont variables suivant les cas, et l'on ne peut en tracer une description unique; mais ce qui est commun à toutes ces observations, c'est que presque toujours, soit dans le mode de début de cette paralysie, soit dans les circonstances spéciales au milieu desquelles elle s'est développée, soit surtout dans la marche, dans les phénomènes qui ne tardent pas à apparaître à sa

suite, on trouve des éléments qui permettent d'écarter de l'esprit l'idée d'une hémiplégie vulgaire et peuvent parfois amener le médecin à rapporter les accidents à leur véritable cause.

Cependant il faut reconnaître que ce diagnostic est parfois entouré de difficultés insurmontables. C'est ainsi que dans l'observation VIII il n'y avait guère moyen d'éviter l'erreur. L'hémiplégie avait présenté, il est vrai, quelques caractères anormaux : la paralysie du membre inférieur avait persisté alors que le membre supérieur avait assez rapidement recouvré les mouvements, ce qui est exceptionnel dans l'hémiplégie vulgaire, mais certes il n'y avait pas là un élément suffisant de diagnostic; la paralysie avait gagné le membre inférieur du côté opposé et il s'était développé de la paraplégie spasmodique; mais dans l'hémiplégie commune ce phénomène s'observe aussi parfois. C'est peut-être la paralysie du moteur oculaire externe gauche qui aurait surtout permis de songer à la sclérose en plaques.

On peut dire d'une façon générale que, quand l'hémiplégie se développe d'une manière brusque, c'est surtout avec l'hémorrhagie ou le ramollissement cérébral que cette forme de sclérose en plaques pourra être confondue. Lorsque l'hémiplégie se développe lentement, c'est plutôt une affection cérébrale à évolution progressive, telle qu'une tumeur par exemple, que la sclérose en plaques pourra simuler.

C'est principalement sur la présence de quelques symptômes dont la réunion ne peut s'expliquer par une lésion cérébrale unique, sur la diffusion des phénomè-

nes que l'on devra se fonder en pareil cas, sinon pour établir le diagnostic de sclérose en plaques, du moins pour en émettre l'hypothèse. L'examen des yeux peut aussi venir en aide au diagnostic. Les lésions intéressent les muscles du globe oculaire, les pupilles, le nerf optique et ont été décrits avec quelques détails dans la thèse de M. Bouicli (p. 43), d'après une note qui lui a été remise par M. Parinaud.

Avant de terminer ce chapitre, nous tenons à rappeler que dans la sclérose en plaques, à côté de l'hémiplégie des membres dont nous nous sommes exclusivement occupé, il est une autre variété d'hémiplégie faciale. Parmi les observations que nous rapportons, ce n'est que dans l'observation VI que se trouve mentionné, à un certain moment de l'évolution de la maladie, une paralysie limitée à un des côtés de la face; mais c'est un accident fréquent. M. Marie l'a relevé quinze fois (notes inédites) parmi les observations postérieures au travail de MM. Bourneville et Guérard où l'hémiplégie faciale est déjà signalée.

En général, il s'agit simplement d'une paralysie d'un côté de la face limitée au facial inférieur. Dans certains cas, il y a paralysie du facial inférieur et du facial supérieur. Enfin, dans une observation, il y avait paralysie du facial inférieur droit et du facial supérieur gauche.

CHAPITRE IV.

SCLÉROSE EN PLAQUES SIMULANT LA MYÉLITE CIRCONSCRITE DESTRUCTIVE. — SCLÉROSE EN PLAQUES A FORME DESTRUCTIVE.

Rappelons d'abord l'histoire clinique de la malade qui fait le sujet de l'observation VI. Cette femme remarque un jour qu'elle se fatigue plus que de coutume en marchant, que ses jambes se sont affaiblies; cette faiblesse s'accroît les jours suivants; bientôt après la malade ressent des douleurs dans les membres inférieurs et elle est obligée de prendre le lit. Ces symptômes s'accentuent et environ deux mois après le début des accidents, la paraplégie est devenue complète : paralysie et anesthésie des membres inférieurs, incontinence des urines et des matières fécales; formation d'eschare à la région sacrée, douleurs dans les membres inférieurs et douleurs en ceinture. Au bout d'un mois ces divers symptômes s'amendent, mais dans de très faibles proportions et l'état reste ainsi à peu près stationnaire jusqu'à la mort, qui est survenue à la suite d'une syncope. L'autopsie a montré qu'il s'agissait de plaques de sclérose disséminées, mais présentant ceci de particulier que les cylindres-axes étaient détruits dans les îlots et qu'il y avait des dégénérations secondaires.

Nous avons fait remarquer que nous ne donnions qu'avec une certaine réserve cette observation, comme un exemple de sclérose en plaques, car au point de vue clinique comme au point de vue anatomique, cette observation n'a pas l'apparence habituelle de cette affection.

Nous devons donc chercher à légitimer ce diagnostic. On pourrait s'étonner que nous essayions avec une seule observation de créer une forme spéciale de la sclérose en plaques. Mais si nous consacrons à cette observation un chapitre spécial, c'est bien moins dans le but de décrire une forme nouvelle que parce que nous serons ainsi amené à discuter une question importante, celle de savoir quelle est la caractéristique de la sclérose en plaques et sur quels éléments on doit se fonder pour affirmer qu'on est en présence de cette affection.

Nous devons donc chercher à préciser les caractères qui sont propres à la sclérose en plaques et qui la séparent des autres affections de l'axe cérébro-spinal, et pour cela nous devons chercher successivement dans l'étiologie, la symptomatologie, la marche, le traitement, l'anatomie pathologique des éléments de différenciation.

L'étiologie offre-t-elle dans la sclérose en plaques quelque chose de particulier ?

Les causes invoquées dans beaucoup d'observations sont banales et se retrouvent dans toutes les myélites ; en admettant même, comme plusieurs auteurs, et en particulier M. Marie (1), l'ont soutenu dans ces derniers temps, que la sclérose en plaques reconnaisse pour cause

(1) Marie. Progrès méd., 1884.

des maladies infectieuses telles que la fièvre typhoïde, par exemple, on n'aurait pas là un élément de distinction, car cette origine ne serait pas exclusivement propre à cette affection.

La symptomatologie offre, il est vrai, très souvent un aspect tout particulier ; mais il n'en est pas toujours ainsi, et le tableau clinique est tellement variable que l'on ne peut y trouver aucune véritable caractéristique, et il serait illégitime de rejeter un fait du cadre de la sclérose en plaques exclusivement pour ce motif qu'il ne présente pas l'apparence symptomatique habituelle de cette affection.

L'évolution est d'habitude lente, progressive et la durée se compte généralement par années ; mais il n y a là non plus rien d'absolu, et comme le montrent quelques-unes des observations que nous rapportons, la marche peut prendre une allure aiguë. Les rémissions constituent un des traits assez habituels de la sclérose en plaques, mais elles peuvent faire complètement défaut.

Ce n'est certes pas dans les résultats obtenus par la thérapeutique que nous chercherons un caractère propre à la sclérore en plaques.

Reste enfin l'anatomie pathologique. La multiplicité et l'indépendance des foyers de sclérose d'une part, d'autre part l'intégrité des cylindres-axes, voilà les deux caractères essentiels que présentent les lésions. De ces deux caractères le premier est le plus important, celui qui, du reste, a servi à dénommer cette affection. Quant au second, il est peut-être moins absolu. Nous avons vu en effet que dans la plupart de plaques de

sclérose, l'intégrité des cylindres-axes n'était que relative et qu'il était fréquent, surtout au centre des plaques, de noter la destruction de quelques-uns d'entre eux.

En somme, c'est l'anatomie pathologique qui donne à la sclérose en plaques sa caractéristique; mais il reste à déterminer si la diffusion des foyers doit seule servir à spécifier l'affection, ou bien s'il faut joindre à ce premier caractère celui de l'intégrité relative des cylindres-axes.

En étudiant les lésions des tubes nerveux dans la sclérose en plaques, nous avons montré quel était le mécanisme de la destruction des gaines de myéline; nous avons fait voir que leur disparition était due à l'activité nutritive des cellules migratrices qui s'attaquent à elles et les dévorent; nous avons fait remarquer que la persistance des cylindres-axes tenait à ce que ces éléments, ayant conservé leurs connexions avec les cellules nerveuses d'où elles émanent, étaient doués d'une vitalité qui leur permet de résister jusqu'à un certain point à ce travail d'absorption.

Dans les myélites vulgaires, myélites qui aboutissent rapidement à la destruction des cylindres-axes, quelle est la nature des lésions? Comme dans toute inflammation, c'est par la diapédèse des cellules lymphatiques que le travail morbide débute, et ce sont aussi ces cellules qui, en s'attaquant aux tubes à myéline amènent leur destruction. La seule différence est que dans le premier cas le processus est plus lent, moins intense et que les cylindres-axes peuvent encore résister, tandis que dans le second cas l'intensité du processus est telle que

les éléments nobles de la moelle ne peuvent opposer une résistance suffisante.

Il nous semble qu'il n'y a là qu'une question de degré et il ne nous paraît pas du tout démontré qu'il y ait une différence dans la nature même du processus. Du reste, à l'appui de cette opinion nous ferons remarquer que dans la substance grise, la destruction des cellules nerveuses a été notée dans plusieurs observations par M. Charcot, et pourtant ces cas n'ont pas été distraits par lui du cadre de la sclérose en plaques. Nous le répétons donc, le seul élément absolument caractéristique de la sclérose en plaques est, d'après nous, la diffusion des foyers. Cela posé, qu'on établisse une distinction entre ces deux ordres de faits : le premier, dans lequel les plaques de sclérose conservent leurs cylindres-axes; le second, dans lequel les cylindres-axes sont détruits dans les îlots ; il n'y a là rien que de très légitime, et cette distinction est même tout à fait indispensable.

La différence anatomique qui existe entre ces deux variétés explique du reste très facilement la grande dissemblance dans l'apparence symptomatique.

En effet, l'absence de troubles de la sensibilité, de troubles trophiques, l'intégrité des fonctions de la vessie et du rectum, enfin les rémissions qui s'observent d'habitude dans la sclérose en plaques, sont des particularités liées à la conservation des cylindres-axes. Dans le cas actuel, les cylindres-axes ayant été détruits, il est tout naturel que tous ces caractères aient fait défaut. On comprend aussi très bien que les phénomènes observés aient été bornés aux membres inférieurs, quoiqu'il se

fût agi de plaques disséminées. L'autopsie nous a montré en effet que les îlots de sclérose ne dépassaient pas la partie inférieure de la moelle cervicale et que le renflement cervical était indemne de lésions.

Nous croyons donc légitime, pour les motifs précédents, de considérer cette observation comme un exemple de sclérose en plaques.

Si l'on se range à cette manière de voir, il devient nécessaire d'établir, à côté des formes de cette affection qui ont été fondées exclusivement sur le siège des lésions, deux groupes bien distincts ; d'une part, la sclérose en plaques, de beaucoup la plus commune, qu'on peut appeler, eu égard à l'intégrité des éléments nobles de la moelle, *sclérose en plaques non destructive;* d'autre part, *la sclérose en plaques destructive.* Il y a, du reste, des intermédiaires entre ces deux groupes.

CHAPITRE V.

FORME AIGUE DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

La sclérose en plaques, avons-nous dit plus haut, est considérée comme une affection essentiellement chronique. L'invasion et l'enchainement des accidents ne se font que d'une façon lente et uniformément progressive et la durée de l'affection se compte par années.

Pourtant M. Charcot a montré qu'il n'en était pas toujours ainsi, que le début des accidents pouvait parfois être tout à fait brusque et que la maladie pouvait en quelques jours être constituée avec ses principaux symptômes.

Ce n'est pas seulement au début de la maladie que les phénomènes peuvent se manifester avec cette rapidité. Dans le cours même de la sclérose en plaques, il y a parfois des phases aiguës pendant lesquelles tous les accidents s'accentuent notablement dans un très bref délai.

Nous avons vu aussi que la sclérose en plaques était parfois arrêtée dans son évolution par des accidents bulbaires qui viennent mettre un terme rapide à la maladie.

Ces diverses modalités cliniques ne sont pas toutes absolument semblables.

Ainsi, de ce qu'un sujet atteint de sclérose en plaques succombe rapidement à des phénomènes bulbaires, il ne

s'ensuit pas que l'évolution de la maladie se soit précipitée. Ce mode de terminaison est dû simplement à ce que les lésions ont envahi des régions de l'axe cérébro-spinal d'une importance telle que leur fonctionnement est indispensable à l'existence.

Dans les deux cas précédents, au contraire, la maladie elle-même a évolué avec rapidité, puisque des phénomènes, qui d'habitude mettent des mois ou des années à se constituer, se sont développés dans l'espace de quelques jours.

Mais, il faut bien le remarquer, il ne s'agit là que d'épisodes aigus dans le cours d'une maladie chronique. En effet, dans toutes les observations publiées jusqu'à ce jour, autant que nous le sachions du moins, cette phase aiguë n'a été que transitoire ; bientôt après, les accidents ont repris leur allure chronique et le caractère général de l'évolution, ainsi que la nature des symptômes, n'ont pas été modifiés.

Certaines des observations que nous rapportons ont un caractère tout à fait différent. La phase aiguë a pris une telle importance qu'elle a changé complètement la physionomie de la maladie et lui a imprimé une allure toute spéciale.

Il est nécessaire que nous rapprochions les unes des autres les observations auxquelles nous faisons allusion.

Dans l'observation I, après une première période d'une durée de sept ans, caractérisée par des troubles moteurs et sensitifs localisés aux membres inférieurs avec nombreuses alternatives d'aggravation et d'amé-

lioration, l'affection prend tout à coup un caractère aigu. Les symptômes précédents s'exagèrent notablement et l'on voit apparaître des phénomènes qui avaient jusqu'alors fait complètement défaut. Les fonctions de la vessie se troublent, la malade se plaint de voir double; puis la paralysie envahit les membres supérieurs; quelques muscles du cou sont pris de contracture; il survient de l'hémiplégie faciale; en même temps la respiration devient pénible et laborieuse. La malade succombe par syncope. Cette dernière période a une durée de quinze jours environ, et elle est caractérisée cliniquement par *une sorte de myélite ascendante aiguë.* Comme on le voit, il ne s'agit pas ici d'un simple épisode aigu dans le cours d'une maladie chronique. Tout un groupe de phénomènes, tous les troubles fonctionnels résultant des lésions de l'axe spinal qui siègent au-dessus du renflement lombaire, se sont constitués dans un espace de temps très restreint. Cette phase aiguë n'a pas été transitoire, les troubles paralytiques ont été en s'exagérant sans cesse jusqu'à ce que la mort soit survenue, et l'allure générale de la maladie a été par cela même complètement modifiée.

Le caractère aigu de l'affection est encore plus prononcé chez la malade qui fait le sujet de l'observation II. Cette malade, en effet, après avoir éprouvé dans les membres inférieurs des troubles moteurs et sensitifs qui la forcèrent à suspendre ses occupations et à garder le lit pendant un an environ, recouvre la santé presque complètement et reprend sa vie habituelle; elle reste bien portante une année entière et les accidents que

nous venons de signaler ne sont plus pour elle qu'un souvenir, quand, un jour, sans motif appréciable, elle tombe de nouveau malade; ses jambes se paralysent, des troubles urinaires apparaissent, les membres supérieurs s'affaiblissent et en même temps se manifestent quelques troubles oculaires (diplopie) et des désordres psychiques. Tous ces phénomènes se développent avec une étonnante rapidité, ils vont sans cesse en s'aggravant et, un mois environ après leur début, la malade succombe.

Cette observation est encore plus saisissante que la précédente au point de vue de l'acuité des accidents, parce que, tandis que dans celle-là la phase aiguë n'avait fait que succéder à la phase chronique, dans celle-ci l'affection a dès le début manifesté un caractère aigu; car, quoique les phénomènes paralytiques antérieurs doivent être déjà, selon nous, mis sur le compte de la sclérose en plaques, il n'en est pas moins vrai que les accidents qu'il nous a été donné d'observer ont éclaté tout d'un coup chez un sujet en parfaite santé, et ont immédiatement et jusqu'à la terminaison fatale présenté une marche rapide.

Que voyons-nous dans l'observation III?

Un sujet qui, dans un passé très reculé, a présenté des phénomènes paralytiques de courte durée, ayant complètement disparu depuis dix ans, sans laisser aucune trace, s'aperçoit un jour que sa jambe gauche est lourde et difficile à mouvoir; cet affaiblissement s'accentue rapidement; le membre supérieur gauche s'affaiblit à son

tour, et la paralysie gagne la face du même côté ; puis les membres du côté opposé s'affaiblissent, mais très légèrement ; l'intelligence se trouble alors, et le malade succombe cinq semaines après le début des accidents. Les phénomènes paralytiques que nous avons relevés dans le passé pathologique de ce malade sont tellement éloignés de ceux qu'il nous a été donné d'observer, que ce n'est qu'à titre d'hypothèse qu'il est permis de les relier les uns aux autres ; et ici on peut bien dire, sans aucune exagération, que la sclérose en plaques a évolué absolument comme une maladie aiguë.

Ces trois observations, tout en présentant, si on les rapproche les unes des autres, des différences que nous croyons avoir suffisamment relevées pour ne plus y revenir, offrent plusieurs points de contact. Outre la rapidité dans l'évolution, elles présentent ceci de commun, qu'au point de vue des symptômes, elles s'éloignent notablement non seulement de la sclérose en plaques classique, mais même des formes frustes de cette affection. Le tremblement des membres et de la face, la parole scandée, le nystagmus, la contracture des membres et plusieurs autres phénomènes qui se rencontrent d'habitude dans la sclérose en plaques, ont fait en grande partie défaut. Il s'est agi dans tous ces cas d'une paralysie envahissante, qui pouvait surtout donner l'idée d'une myélite ascendante aiguë dans les observations I et II, et qui dans l'observation III s'est cantonnée pendant quelque temps dans un côté du corps, et pouvait simuler une hémiplégie d'origine cérébrale.

La marche rapide des accidents, voilà le caractère es-

sentiel de ces observations, et nous nous sommes servi de l'expression forme aiguë en tête de ce chapitre pour spécifier cette particularité.

Pourtant, nous ne nous dissimulons pas que l'on pourrait à ce sujet nous faire quelques objections.

Tout d'abord, comme nous l'avons du reste déjà fait remarquer, la sclérose en plaques dans ces divers cas, et en particulier dans les observations I et II, avant de prendre cette allure aiguë, avait déjà précédemment donné lieu à des désordres prouvant que le début de l'affection remontait à une période plus reculée.

D'autre part, il reste encore à résoudre une question que nous avons discutée à propos de chacune de ces observations. Les plaques de sclérose auxquelles étaient dus les phénomènes que nous avons vus se manifester si brusquement se sont-elles formées avec une si grande rapidité, ou bien, au contraire, le début de leur formation a-t-il précédé d'un temps plus ou moins long l'apparition des troubles fonctionnels ?

Les plaques sont constituées, comme nous l'avons vu, par du tissu conjonctif bien organisé; et c'est sur ce caractère que nous nous sommes fondé pour supposer qu'elles n'ont pas pu se développer dans un espace de temps aussi restreint que pourrait le faire croire la durée de l'évolution clinique de la maladie.

Cependant ce n'est pas là un argument absolument décisif; car, dans certaines circonstances, on a pu assister à une formation très rapide de tissu conjonctif. C'est ainsi que MM. Charcot et Gombault, dans leurs expériences sur la ligature du canal cholédoque, ont

constaté parfois autour des conduits biliaires des travées de tissu conjonctif qui s'étaient développées en quinze jours environ ; mais il faut bien reconnaître que c'est là un fait tout à fait exceptionnel.

Contre l'hypothèse de l'origine ancienne de ces plaques, on pourrait encore invoquer l'argument suivant : il est difficile d'admettre, pourrait-on dire, que des lésions puissent se développer dans un organe doué d'une telle impressionnabilité que la moelle sans provoquer de troubles fonctionnels. Mais nous avons nous-même été amené à reconnaître qu'il pouvait y avoir des plaques de sclérose dans la moelle sans que leur présence soit cliniquement révélée. Nous avons vu en effet, dans l'observation I, une malade, atteinte d'hémiparaplégie spinale avec anesthésie croisée, chez laquelle, à plusieurs reprises, les fonctions s'étaient presque complètement rétablies, et cela avec une très grande rapidité. Cette hémiparaplégie reconnaissait pour cause une plaque de sclérose occupant sur une coupe plus des deux tiers de la moelle. Il est évidemment impossible de supposer qu'à chaque rémission il y ait eu une restauration complète de la moelle ; on est donc bien forcé d'admettre que pendant ces rémissions la sclérose persistait, et que, par conséquent, de pareilles altérations sont compatibles avec l'intégrité des fonctions.

Dans cette même observation, nous avons montré que les cordons de Goll, dans la région cervicale supérieure, avaient subi, consécutivement aux altérations du renflement cervical de la moelle, un certain degré de sclérose secondaire, lésion qui ne commence guère à se con-

stituer que plus d'un mois après le début de la dégénération. Or, les symptômes révélateurs des altérations du renflement cervical ne s'étaient manifestés, pour la première fois, que quinze jours environ avant la mort. C'est donc là un argument absolument décisif en faveur de l'opinion que nous soutenons.

Nous avons déjà, à plusieurs reprises, fait ressortir que cette apparente anomalie s'explique assez facilement lorsqu'on sait que les cylindres-axes, ainsi que les cellules nerveuses persistent d'habitude au milieu des plaques de sclérose et que, par conséquent, l'élément essentiel de la moelle n'est pas détruit. Suivant que l'inflammation interstitielle sera plus ou moins intense, qu'elle évoluera avec plus ou moins de rapidité, les cylindres-axes seront plus ou moins irrités et l'on comprend ainsi que parfois ces lésions pourront pendant longtemps rester à l'état latent. Il y a là, du reste, une question de susceptibilité individuelle dont il faut tenir grand compte.

Chez l'un la présence de lésions très superficielles provoquera des désordres très prononcés dans les fonctions.

Tel autre, au contraire, pourra supporter des lésions beaucoup plus marquées, sans qu'aucun trouble fonctionnel vienne en révéler l'existence.

Ainsi donc nous sommes disposé à croire que la sclérose en plaques à marche aiguë *n'est, à proprement parler, aiguë qu'au point de vue clinique*, que les lésions, au contraire, se développent avec lenteur et ne révèlent que tardivement leur existence, sans doute sous l'influence d'une recrudescence dans les phénomènes inflammatoires.

Si nous nous sommes servi de l'expression forme aiguë, c'est surtout pour faire ressortir davantage cet aspect tout spécial que peut revêtir la sclérose en plaques et sur lequel l'attention ne nous semble pas encore avoir été attirée.

En faisant un examen rétrospectif des divers symptômes et des diverses particularités que ces observations ont présentés, trouvons-nous quelques caractères qui nous permettraient, à l'avenir, en présence de cas analogues, d'arriver au diagnostic ?

Nous avons relevé, dans ces observations, que dans un passé plus ou moins éloigné les malades avaient déjà présenté des symptômes nerveux, des troubles paralytiques qui, après avoir atteint une assez grande intensité, s'étaient dissipés. Cette phase antérieure répondait évidemment, et cela était surtout net dans l'observation I, à des lésions médullaires non destructives. Nous avons montré, en effet, à propos de l'anatomie pathologique, que les lésions destructives ne paraissent guère susceptibles de réparation. Or, la sclérose en plaques étant une affection non destructive au premier chef, des accidents paralytiques transitoires peuvent permettre de songer à cette affection.

Si donc, à l'avenir, on se trouve en présence d'un malade atteint brusquement d'une paralysie rapidement envahissante, donnant l'idée d'une myélite ascendante aiguë plus ou moins bien caractérisée, il faudra rechercher avec soin s'il n'existe pas dans les antécédents des accidents nerveux passagers, analogues à ceux que nous avons relevés dans ces observations. Il serait

légitime, en pareil cas, sinon de porter le diagnostic de sclérose en plaques, du moins d'en émettre l'hypothèse. Du reste le nombre de ces observations n'est pas encore suffisant pour qu'il soit possible de tracer une description générale de cette variété de sclérose en plaques, et de décider si elle présente des caractères propres, au moyen desquels elle pourra dorénavant être reconnue au lit du malade.

CHAPITRE VI.

PSEUDO-SCLÉROSE EN PLAQUES.

Parmi les observations que nous avons insérées dans ce travail, il en est trois qui présentent entre elles une étroite parenté et qui méritent d'occuper un cadre tout spécial.

Apparence clinique de la sclérose en plaques et absence complète de plaques de sclérose dans l'encéphale et la moelle, voilà le caractère qui leur est commun.

Ce sont là des faits que l'on est tenté tout d'abord de mettre en doute, et l'on est porté à supposer qu'il s'est glissé quelque erreur dans ces observations.

En ce qui concerne le côté clinique, le contrôle est très facile, et il suffit de les lire attentivement pour juger de la valeur du diagnostic. Il n'est donc pas nécessaire de faire de longs commentaires à ce sujet ; qu'il suffise de rappeler que dans ces trois cas on a observé les symptômes les plus importants de la sclérose en plaques : paralysie avec contracture, tremblement à l'occasion des mouvements volontaires, exagération des réflexes tendineux, troubles de la parole et absence de troubles dans les fonctions organiques. Pourtant il faut bien reconnaître que chacune de ces observations présente quelques anomalies si on les compare à la forme cérébro-spinale, type de la sclérose en plaques.

Dans l'observation X, le tremblement de la parole ne présentait pas exactement les mêmes caractères que dans cette affection, il rappelait plutôt celui qu'on observe dans la paralysie labio-glosso-laryngée; il n'y avait pas de nystagmus ; le malade ne pouvait fermer et ouvrir les yeux que très lentement, et les mouvements des globes oculaires étaient difficiles.

Dans l'observation XI, on a aussi noté un affaiblissement des muscles de la face et des yeux, l'absence de nystagmus et à plusieurs reprises il y a eu des accès de délire.

Dans l'observation XII, la trépidation réflexe était plus considérable que d'habitude ; le tremblement avait marqué le début de la maladie, il était devenu immédiatement très intense et avait constitué avec l'affaiblissement des membres, le seul symptôme pendant une durée de seize mois environ ; il n'y avait jamais eu de nystagmus.

Néanmoins, ce sont-là des anomalies d'une importance secondaire si on les compare à celles qu'on a si souvent notées dans la sclérose en plaques.

L'hystérie, il est vrai, peut, dans certains cas, simuler la sclérose en plaques. Pourtant, généralement, quelques phénomènes particuliers, tels que des attaques convulsives, de l'anesthésie, des troubles visuels, entre autres le rétrécissement du champ visuel, permettent d'établir le diagnostic, et tous ces caractères faisaient défaut dans les observations qui précèdent.

Au point de vue de l'anatomie pathologique, y a-t-il des restrictions à faire à ces résultats négatifs ?

Dans l'observation X il y avait, il est vrai, un peu

d'œdème de la pie-mère cérébrale, les sillons qui séparent les circonvolutions étaient plus étroits que de coutume, la substance blanche du cerveau était un peu dure. Mais comme le fait observer Westphal, on ne peut guère considérer cette disposition comme pathologique ; il n'y a là ni atrophie, ni sclérose cérébrale.

Dans l'observation XI, la disposition particulière du canal central ne peut être considérée, dit Westphal, que comme une anomalie n'ayant aucun rapport avec la maladie.

Dans l'observation XII, sauf un léger œdème de la pie-mère cérébrale, il n'y avait rien d'anormal à l'examen microscopique.

Dans ces trois cas, l'étude histologique a montré que la moelle, les muscles et les nerfs étaient absolument sains.

L'examen microscopique du cerveau n'a pas été fait, mais à l'œil nu cet organe a paru tout à fait normal.

On pourrait peut-être supposer que les plaques de sclérose étaient très limitées, très discrètes, et que c'est pour ce motif qu'elles ont échappé à l'examen. En ce qui touche les observations de Westphal, la compétence de ce médecin est une garantie sérieuse de leur exactitude et de leur valeur. Quant à l'observation qui nous est personnelle, pour nous mettre à l'abri de toute erreur, nous avons multiplié les préparations et nous avons employé entre autres méthodes celle de Weigert qui, comme nous l'avons vu plus haut, permet de déceler très facilement les scléroses les plus légères.

L'absence d'examen microscopique du cerveau serait

une objection plus sérieuse qu'on pourrait nous faire. Pourtant, d'habitude, les plaques de sclérose sont des lésions grossières qui s'imposent à la vue, pour peu qu'on y prête attention, surtout quand les pièces ont séjourné, quelque temps, dans le bichromate ; l'examen microscopique est donc, jusqu'à un certain point, suffisant, et démontre en tout cas l'absence d'altérations notables.

Certes, nous ne voulons pas soutenir que dans ces cas l'état anatomique du système nerveux soit absolument normal, mais les lésions, si elles existent, diffèrent essentiellement de celles que l'on constate dans la sclérose en plaques et échappent à nos moyens d'investigation.

Nous avons vu plus haut que des plaques de sclérose pouvaient exister sans que leur présence fut révélée par des troubles fonctionnels.

Il n'est pas sans intérêt de rapprocher cet ordre de faits de celui que nous étudions maintenant, et il est impossible de ne pas être frappé par cette comparaison. D'une part, lésions notables et absence de troubles fonctionnels ; d'autre part, troubles considérables dans les fonctions et absence de lésions appréciables. Si nous rappelons encore une fois, à ce sujet, que dans les plaques de sclérose les cylindres-axes sont d'habitude conservés, l'opposition que nous venons d'établir cesse d'être aussi prononcée qu'elle le paraît d'abord, puisque de part et d'autre l'élément essentiel de la moelle persiste. Il n'en est pas moins vrai qu'il y a entre ces deux catégories de faits une apparente contradiction que nous ne sommes pas en mesure d'expliquer.

L'étude comparative de ces trois observations ne nous

a pas permis de relever des caractères au moyen desquels il serait possible, à l'avenir, d'arriver au diagnostic en présence de cas analogues.

Aussi, en attendant de nouvelles observations, nous concluons avec Westphal, qu'il existe une névrose qu'on peut appeler pseudo-sclérose en plaques qui, par ses symptômes et sa marche, ne peut être distinguée de la sclérose en plaques.

CONCLUSIONS.

1° L'absence habituelle de dégénérations secondaires dans la sclérose en plaques ne constitue pas une dérogation à la loi wallérienne. Cette apparente anomalie tient à ce que les cylindres-axes sont ordinairement conservés dans les plaques de sclérose. Dans les cas ou l'intégrité n'est pas complète, il se développe, comme dans les autres affections destructives du système nerveux central, des dégénérations secondaires dont l'intensité est en rapport avec le nombre des cylindres-axes détruits.

2° La destruction des gaines de myéline dans la sclérose en plaques, loin d'être sous la dépendance d'un phénomène mécanique, d'une compression exercée sur les tubes nerveux par le tissu conjonctif de nouvelle formation, est liée au contraire à un phénomène vital et résulte principalement de l'activité nutritive des cellules de la névroglie et des cellules lymphatiques.

3° La nature de la dégénération des tubes nerveux, analogue à celle qui s'observe dans le bout central d'un nerf sectionné, au voisinage de la section, la persistance d'un grand nombre de cylindres-axes dénudés, l'intensité des altérations des parois vasculaires, la disparition souvent complète de la myéline au centre des îlots de sclérose, constituent au point de vue histologique les traits essentiels de la sclérose en plaques.

4° La nature de la dégénération des tubes nerveux, analogue à celle qui s'observe dans le bout périphérique d'un nerf sectionné, l'absence de cylindres-axes dénudés, le peu d'intensité des lésions vasculaires, la persistance au milieu du tissu de sclérose d'un grand nombre de tubes à myéline, donnent à la sclérose systématique secondaire ses caractères distinctifs.

5° Par la persistance possible d'un certain nombre de cylindres-axes dénudés, par l'intensité des altérations vasculaires, par la disparition parfois complète de la myéline dans les faisceaux sclérosés, la sclérose tabétique se rapproche davantage, au point de vue de ses caractères histologiques, de la sclérose en plaques que de la sclérose secondaire.

6° La régénération des tubes nerveux de la moelle chez l'homme avec retour des fonctions, si tant est qu'elle soit possible, n'est que tout à fait exceptionnelle.

Il résulte de là que la disparition de phénomènes paralytiques chez un sujet atteint de myélite, indique d'une façon presque certaine qu'il s'agit d'une myélite non destructive et peut conduire au diagnostic de sclérose en plaques.

7° L'hémiplégie dans la sclérose en plaques n'est pas toujours consécutive à une attaque apoplectiforme ; elle peut se développer progressivement. L'hémiplégie constitue parfois dans la sclérose en plaques pendant un temps plus ou moins long le trait le plus saillant du tableau symptomatique et peut donner l'idée d'une lésion cérébrale à foyer.

8° Des plaques de sclérose disséminées dans la moelle

peuvent, lorsque les cylindres-axes sont détruits, se manifester cliniquement par les symptômes qu'on observe dans la myélite circonscrite destructive (paralysie et anesthésie des membres inférieurs, troubles dans les fonctions de la vessie et du rectum, eschares). Il y a peut-être lieu de désigner une pareille affection sous le nom de sclérose en plaques à forme destructive.

9° La sclérose en plaques dont la marche est d'habitude éminemment chronique, peut présenter une évolution aiguë. On peut dire dans ces cas qu'on a affaire à une forme aiguë de la sclérose en plaques.

10° Il existe une affection dont la symptomatologie est exactement celle de la sclérose en plaques et dont les lésions échappent complètement à nos moyens d'investigation. On peut la dénommer : pseudo-sclérose en plaques (1).

(1) Une partie des observations contenues dans ce travail a été présentée à l'Académie des sciences (Séance du 9 juin 1884), et a été publiée dans les Archives de physiol., n° de février 1885).

Vu : le président de la thèse,
CORNIL.

Vu, bon et permis d'imprimer,
Le vice-recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

EXPLICATION DES FIGURES

Planche I.

FIG. I. — Sclérose en plaques. Coupe transversale faite au niveau du renflement cervical.

a. Tubes nerveux à myéline du manteau de la moelle.

b. Tubes nerveux à myéline de la corne antérieure gauche

a', *b'*. Points correspondant aux points *a* et *b*. La myéline a complètement disparu.

c. *c*. Cordons de Goll où la myéline fait défaut.

d. Petit groupe de tubes à myéline persistant encore dans les cordons de Goll. — Grossissement de 6 diamètres.

FIG. 2. — Sclérose en plaques. Coupe transversale faite dans la région lombaire.

a. Tubes nerveux à myéline du manteau de la moelle.

b. Prolongement externe de la corne antérieure du côté droit contenant un réseau de tubes à myéline.

a', *b'*. Points correspondant aux points *a* et *b*. La myéline a complètement disparu.

c. Origine de la racine antérieure droite. La myéline fait défaut.

d. Racine antérieure au delà du point précédent. La myéline existe comme à l'état normal. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 3. — Cette figure représente, à un plus fort grossissement, le point *b* de la *fig.* 2.

a. Tubes nerveux de la substance blanche.

b. Tubes nerveux de la substance grise disposés en réseau.

c. Cellules nerveuses.

d. Tissu de sclérose. — Grossissement de 30 diamètres.

Fig. 4. — Cette figure représente, à un plus fort grossissement, le point *b'* de la *fig.* 2.

a, *b*, *c*, *d*. Points correspondant aux points *a*, *b*, *c*, *d* de la *fig.* 3. La myéline a complètement disparu. Les cellules nerveuses sont normales. — Grossissement de 30 diamètres.

Fig. 5. — Sclérose en plaques. — Coupe longitudinale faite dans la région dorsale au niveau d'un cordon pyramidal croisé.

a. Tubes à myéline normaux.

b. Plaque de sclérose.

c. Granulations correspondant aux tubes en voie de désagrégation.

d. d. Vaisseaux. — Grossissement de 6 diamètres.

Planche II.

Fig. 1. — Sclérose en plaques. Coupe transversale pratiquée à la partie supérieure de la région dorsale. Côté gauche. La moelle est normale sur cette coupe.

a. Tubes à myéline du manteau de la moelle.

b. Tubes à myéline du réseau nerveux de la substance grise.

c. Cellules nerveuses. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 2. — Sclérose en plaques. Coupe transversale pratiquée dans la région cervicale à 5 centimètres au-dessus de la précédente. Côté gauche. — Les coupes représentées sur les *fig.* 1 et 2 appartiennent à une même moelle.

a, *b*, *c*. Comme sur la figure précédente.

d. Partie postérieure du cordon antéro-latéral comprenant toute l'aire du cordon pyramidal croisé, absolument dépourvue de myéline. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 3. — Sclérose descendante consécutive à une lésion destructive de la capsule interne.

a. Tubes nerveux du manteau de la moelle.

d. Faisceau pyramidal croisé atteint de sclérose; il y persiste beaucoup de tubes à myéline. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 4. — Ataxie locomotrice. Région cervicale. Les cordons postérieurs seuls sont représentés sur le dessin.

a. Cordons de Burdach sclérosés.

b. Cordons de Goll sclérosés et presque complètement dépourvus de myéline. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 5. — Sclérose en plaques. Région cervicale supérieure. Les cordons postérieurs seuls sont représentés. Cette coupe et celle qui est représentée sur la *fig.* 1 de la *pl.* I appartiennent à une même moelle.

a. Faisceaux de Burdach normaux.

b. Faisceaux de Goll légèrement sclérosés dans leur partie postérieure. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 6. — Sclérose ascendante consécutive à un mal de Pott dorsal. Région cervicale. Les cordons postérieurs seuls sont représentés.

a. Cordons de Burdach normaux.

b. Cordons de Goll sclérosés contenant dans leur intérieur beaucoup de tubes à myéline normaux. — Grossissement de 6 diamètres.

Fig. 7. — Sclérose en plaques.

n. Noyaux.

v. Vaisseau. — Grossissement de 60 diamètres.

Fig. 8. — Sclérose descendante.

n, v'. Comme sur la figure précédente. — Grossissement de 60 diamètres.

Fig. 9. — Sclérose en plaques. Coupe transversale. Le dessin représente une partie des cordons de Goll de la fig. 1 de la Pl. I.

a. Cylindres-axes.

b. Tissu conjonctif.

d. Vaisseaux.

c. Scissure postérieure de la moelle. — Grossissement de 100 diamètres.

Fig. 10 et 11. — Tubes à myéline normaux de la moelle vus sur une coupe longitudinale.

a. Cylindre-axe.

b. Gaine de myéline.

a'. Cylindre-axe dénudé par suite d'une cassure de la gaine de myéline.— Grossissement de 1000 diamètres.

Fig. 12. — Sclérose en plaques. Tube à myéline altéré vu sur une coupe longitudinale.

a. Cylindre-axe.

c. *c*. Cellules qui entourent le cylindre-axe.

d. Noyaux de ces cellules.

e. Protoplasma de ces cellules.

f. Boules de myéline. — Grossissement de 1000 diamètres.

Fig. 13. — Sclérose en plaques. Tube à myéline, qui normal d'un côté, est en voie d'altération du côté opposé. *a*, *c*, *d*, *e*, *f*, comme sur la figure précédente.

b. Gaine de myéline.

c', *c'*. Cellules migratrices dont le protoplasma ne contient pas de boules de myéline. — Grossissement de 1000 diamètres.

Les figures 1, 2, 3, 4, 5 de la *pl. I* et les figures 1, 2, 3, 4, 5, 6 de la *pl. II* représentent des préparations faites d'après la méthode de M. Weigert.

Les figures 7, 8 de la *pl. II* représentent des coupes colorées par l'éosine et l'hématoxyline de M. Ranvier. Mais sur les dessins les noyaux sont colorés en noir au lieu de l'être en bleu.

La figure 9 de la *pl. II* représente une coupe colorée par le picro-carmin.

Les figures 10, 11, 12, 13 représentent des coupes traitées par la méthode de M. Weigert et colorées ensuite par l'hématoxyline de M. Ranvier. — Mais sur les dessins la coloration de ces dernières préparations n'a pas été rendue.

Ces planches ont déjà paru dans les *Archives de Physiologie* (numéro de février 1885), et nous remercions M. Masson d'avoir bien voulu nous permettre de les annexer à ce travail.

TABLE DES MATIÈRES

Pages.

INTRODUCTION.. 7

PREMIÈRE PARTIE.

Anatomie pathologique.

CHAPITRE I. — Etude anatomique sur la sclérose en plaques. 12

CHAPITRE II. — Etude comparative des diverses variétés de scléroses de la moelle........................ 26

CHAPITRE III. — Les tubes nerveux de la moelle peuvent-ils se régénérer après avoir été détruits?............ 35

DEUXIÈME PARTIE.

Symptômes. Marche. Forme de la sclérose en plaques.

CHAPITRE I. — Résumé des connaissances actuelles sur l'histoire clinique de la sclérose en plaques............. 49

CHAPITRE II. — Observations.............................. 55

CHAPITRE III. — De l'hémiplégie dans la sclérose en plaques. 113

CHAPITRE IV. — Sclérose en plaque simulant la myélite circonscrite destructive. — Sclérose en plaques à forme destructive.............................. 120

CHAPITRE V. — Forme aiguë de la sclérose en plaques...... 126

CHAPITRE VI. — Pseudo-sclérose en plaques................ 136

CONCLUSIONS.. 141

EXPLICATION DES FIGURES.................................. 145

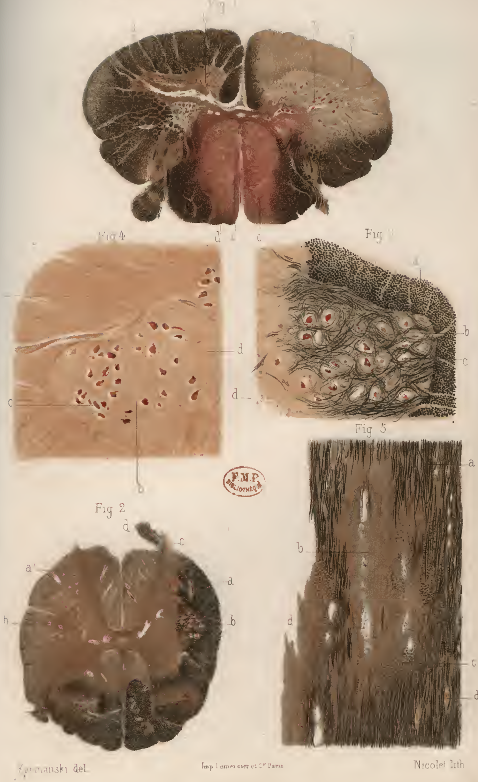
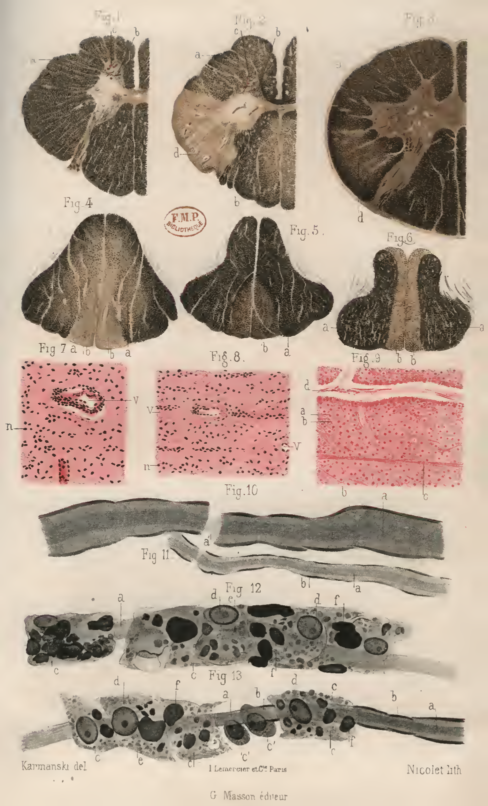


Fig 1
Fig 4
Fig 3
Fig 5
Fig 2
a
b
c
d
Nicolet lith


Fig. 1
Fig. 2
Fig. 3
Fig. 4
Fig. 5.
Fig. 6
Fig 7
Fig. 8.
Fig. 9
Fig. 10
Fig 11
Fig 12
Fig 13
Karmanski del
I Lemercier et Cie Paris
Nicolet lith
G Masson éditeur